

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

LA FERMETURE PERCUTANEE DES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur BENGHABRIT Chaimaa
Née le 21 septembre 1992 à Rabat

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : PEDIATRIE

Professeur HIDA Mostapha
Chef de Service de pédiatrie
Hôpital Mèta - Enfant
FES

Sous la direction de :

Professeur Samir ATMANI

Dr. Samir ATMANI
Professeur de pédiatrie
Cardiologie pédiatrique
CHU Hassan II - Fes

Session Juin 2022

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
ትዕረፍት ስነ ሕይወት ለ ሕመም ምርመራና ለ ሕክምና
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
ትዕረፍት ስነ ሕይወት ለ ሕመም ምርመራና ለ ሕክምና
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

LA FERMETURE PERCUTANEE DES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur BENGHABRIT Chaimaa
Née le 21 septembre 1992 à Rabat

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : PEDIATRIE

Sous la direction de :

Professeur Samir ATMANI

Session Juin 2022

SOMMAIRE

LISTE DES ABREVIATIONS	5
LISTE DES FIGURES	6
LISTE DES TABLEAUX	9
INTRODUCTION	10
Chapitre I : partie théorique	11
I.Rappel anatomique et embryologique	12
II.La communication interauriculaire	12
1.Formes anatomiques	12
2.Physiopathologie	14
3.Manifestations cliniques	27
4.Diagnostique	29
5.Pronostic	35
II.La fermeture percutanée des CIA :	36
1.Historique	36
2.Indications	39
3.Techniques	40
Chapitre II : partie pratique	43
I.Matériel et méthodes :	44
1.Définition de l'étude	44
2.Objectifs	44
3.Population étudiée	45
4.Critères d'inclusion	45
5.Critères d'exclusion.....	45
6.Sources des données	46
II.Fiche d'exploitation	57

II.Résultats :	54
1.Etude descriptive	54
1.1. Epidémiologie	54
a. Répartition géographique	55
b. sexe	56
c. Age au moment du geste	57
d. Facteurs étiologiques	57
1.2. Clinique	58
a. Motif de consultation	59
b. ATCDS	59
c. Poids	60
d.SaO2	60
e. Examen Cardiovasculaire	60
1.3. Paraclinique	61
a. Radiographie Thorax	61
b. Echocoeur	62
1.4. : Traitement par cathétérisme :	64
a. Taille de la prothèse	65
b. Type de prothèse	65
c. Voie utilisée	66
d. Résultats cathétérisme	66
e. Durée d'hospitalisation	67
f. Complications du geste	67
1.5. Evolution	67
2.Résultats analytiques :	68
IV. Discussion	70

1.Epidémiologie :	71
2.Données cliniques	75
a. Circonstances de découverte	75
b. examen clinique	76
3.Données paracliniques :	77
a. ECG	77
b. Echocoeur doppler	78
4.Traitement	80
5.Evolution	84
CONCLUSION	85
RESUME	88
Bibliographie	91

LISTE DES ABREVIATIONS :

AV	: atrioventriculaires
CIA	: communication interauriculaire
CIAs	: communication inter auriculaire ostium secundum
HTAP	: hypertension artérielle pulmonaire
OG	: oreillette gauche
PFO	: persistance du foramen oval
Qp	: débit sanguin pulmonaire
Qs	: débit sanguin systémique
RS	: réticulum sarcoplasmique
RVP	: résistances vasculaires pulmonaires
VCI	: veine cave inférieure
VCS	: veine cave supérieure
VEU	: vie extra utérine
VG	: ventricule gauche
VIU	: vie intra utérine
VP	: veines pulmonaires
VPD	: veine pulmonaire droite

LISTE DES FIGURES :

FIGURE 1:ANATOMIE NORMALE DE LA FACE SEPTALE DE L'OREILLETTE DROITE [2] ..	13
FIGURE 2: ANATOMIE DU TRIANGLE DE KOCH [3]	13
FIGURE 3: SCHEMA DE L'EMBRYOLOGIE CARDIAQUE. LE DEVELOPPEMENT CARDIAQUE SE CARACTERISE PAR UNE ORGANISATION SEQUENTIELLE ET LE CLOISONNEMENT DES CAVITES ET DES ORIFICES. [2]	14
FIGURE 4:RESUME DES PROCESSUS CONDUISANT AU CLOISONNEMENT CARDIAQUE VUE LATERALE [3]	15
FIGURE 5:RESUME DES PROCESSUS CONDUISANT AU CLOISONNEMENT CARDIAQUE VUE FRONTALE [3]	16
FIGURE 6:SCHEMA MONTRANT LA LOCALISATION DE LA FOSSE OVALE [6]	18
FIGURE 7:DIFFERENTES FORMES DE CIA OSTIUM SECUNDUM [5].....	19
FIGURE 8:FIGURE MONTRANT LA LOCALISATION DU SINUS VENOSUS SUPERIEUR [10].....	20
FIGURE 9:CIA SINUS CORONAIRE [12].....	23
FIGURE 10:LES DIFFERENTS TYPES DE CIA. VUE DE L'OREILLETTE DROITE. VCS : VEINE CAVE SUPERIEURE ; VCI : VEINE CAVE INFERIEURE ; HV : VENTRICULE DROIT. 1. CIA DE TYPE SINUS VENOSUS ; 2. CIA DE TYPE LOW SEPTAL DEFECT ; 3. CIA DE TYPE OSTIUM SECUNDUM ; 4. CIA DU SINUS CORONAIRE ; 5. CIA DE TYPE OSTIUM PRIMUM [28]	23
FIGURE 11: RADIOGRAPHIE THORACIQUE (SOUVENT NORMALE ; CLASSIQUEMENT GROS CŒUR, ET HYPER VASCULARISATION PULMONAIRE, L'ARC MOYEN GAUCHE CONVEXE, CŒUR PEU AUGMENTE DE VOLUME)	30
FIGURE 12:IMAGE ECHOGRAPHIQUE SOUS COSTALE D'UNE CIA TYPE OSTIUM	

SECUNDUM(IMAGE DU SERVICE DE PEDIATRIE CHU HASSAN II)	33
FIGURE 13:: OMBRELLES D'AMPLATZER [42]	37
FIGURE 14:PROTHESE AMPLATZER® SEPTAL OCCLUDER POUR FERMETURE DE CIA :	
PROTHESE AUTOEXPANSIVE EN NITINOL AVEC DEUX DISQUES EXTERNES ET	
UN DISQUE CENTRAL QUI DETERMINE LA TAILLE DE LA PROTHESE. [42]	37
FIGURE 15:FERMETURE DE CIA SOUS ANGIOGRAPHIE AVEC CONTROLE DE PROTHESE	
PAR ETO PROTHESE LARGUEE EN PLACE(FLECHE) (IMAGE DU SERVICE DE	
PEDIATRIE UNITE CARDIOPEDIATRIQUE CHU HASSAN II).....	38
FIGURE 16:SEGMENTATION DES BERGES D'UNE CIA OSTIUM SECUNDUM (S :	
SUPERIEURE ; AS : ANTERO-SUPERIEURE ; AI : ANTERO-INFERIEURE ; I :	
INFERIEURE ; P : POSTERIEURE [28]	40
FIGURE 17:LES DIFFERENTES ETAPES DE LA PROCEDURE DE FERMETURE PERCUTANEE	
DE CIA : OUVERTURE SUCCESSIVE DU DISQUE GAUCHE, DE LA PARTIE	
CENTRALE PUIS DU DISQUE DROIT [28]	42
FIGURE 18:REPARTITION GEOGRAPHIQUE DES PATIENTS.....	54
FIGURE 19:REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE.....	55
FIGURE 20:REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE AU MOMENT DE	
L'INTERVENTION	56
FIGURE 21:REPARTITION DES PATIENTS SELON LA TRANCHE DE POIDS	60
FIGURE 22:REPARTITION DES PATIENTS SELON L'ASPECT RADIOGRAPHIQUE.....	61
FIGURE 23:RADIOGRAPHIE THORACIQUE DE FACE CHEZ UN ENFANT PRESENTANT	
UNE CIA, AVEC A LA RADIO: ASPECT DE POUMON DE SHUNT (IMAGERIE DU	
SERVICE DE CARDIOPEDIATRIE AU CHU HASSAN II)	61
FIGURE 24: PARTITION DES PATIENTS EN FONCTION DES ANOMALIES CARDIAQUES	
ASSOCIEES.....	65
FIGURE 25:SALLE DE CATHETERISME AU CHU HASSAN II FES	65

FIGURE 26/REPERAGE ET PRISE DE VOIE FEMORALE	66
FIGURE 27:DIAGRAMME DE L'ETUDE RICHARD HOPKINS A PROPOS DE 176 CAS MONTRANT DEUX PICS DE FREQUENCE DANS LA REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE	73
FIGURE 28:IMAGE ECHOCARDIOGRAPHIQUE DOPPLER MONTRANT UNE CIA TYPE OS AVEC MESURE DE LA TAILLE DE SHUNT(MAGE DU SERVICE DE PEDIATRIE CHU HASSAN II)	79
FIGURE 29:IMAGE ANGIOGRAPHIQUE MONTRANT LA LIBERATION DU PREMIER DISQUE (ATRIALE GAUCHE) DE LA PROTHESE (IMAGE DU SERVICE DE PEDIATRIE UNITE CARDIOPEDIATRIQUE CHU HASSAN II)	81
FIGURE 30:IMAGE ANGIOGRAPHIQUE MONTRANT LE RESULTAT FINAL AVEC PROTHESE EN PLACE SUR LE SIA(IMAGE DU SERVICE DE PEDIATRIE UNITE CARDIOPEDIATRIQUE CHU HASSAN II)	81

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition géographique des patients	55
Tableau 2 : Répartition des patients selon tranche d'âge	56
Tableau 3 : Prévalence des différents syndromes malformatifs chez nos patients	57
Tableau 4 : Répartition des patients selon les circonstances de découverte	58
Tableau 5 : Répartition des patients selon les ATCDS.....	59
Tableau 6 : Différents aspects retrouvés à l'electrocardiogramme	62
Tableau 7 : Répartition des patients en fonction de la taille du shunt	63
Tableau 8 : Répartition des patients selon la présence et type de retentissement sur cavités cardiaques.....	66
Tableau 9 : Répartition des patients selon la taille de prothèse utilisée	69
Tableau 10 : Pourcentage des patients de sexe féminin dans les séries de la littérature72	
Tableau 11 : Age moyen des patients selon différentes études de la littérature	74
Tableau 12 : Répartition des patients dans différentes études selon les circonstances de découverte	75

Introduction :

Les communications interauriculaires (CIA) sont, après la bicuspidie aortique, les malformations cardiaques les plus fréquentes : 10 % des cardiopathies diagnostiquées à la naissance, et 30 à 40 % de celles dépistées chez l'adulte. Leur détection est de plus en plus précoce grâce aux progrès de l'échocardiographie [1].

Réputées simples, les CIA recèlent néanmoins de nombreux pièges diagnostiques et évolutifs. Le traitement curatif est la correction anatomique, assurant ainsi une survie prolongée avec une qualité de vie satisfaisante. La fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel des communication inter-auriculaire type ostium secundum est considérée actuellement comme étant la technique de fermeture de premier choix sous réserve de respecter les critères recommandées, anatomique et hémodynamiques. Cette technique est devenue courante au sein de notre unité médicochirurgicale cardiologique pédiatrique du CHU Hassan de Fès. L'objectif de ce travail est de d'évaluer l'efficacité et la sécurité de cette technique.

CHAPITRE I :

PARTIE THEORIQUE :

I. Rappels anatomique et embryologique :

1. Rappel anatomique :

C'est dans la paroi interne, septale de l'oreillette droite que siègent les CIA. Cette paroi présente à sa partie moyenne, une dépression appelée fosse ovale, circonscrite sur la plus grande partie de son pourtour par un relief musculaire, l'anneau de Vieussens (limbe de Vieussens, ou limbus) on lui distingue une branche postéro-supérieure et une branche antéro-inférieure. Ce relief s'estompe en arrière et en bas et à ce niveau, la fosse ovale n'a pas de limites bien nettes. Au-delà du limbus, la paroi septale présente une grande surface entre les orifices des veines caves et la valve tricuspide. Cependant, le vrai septum inter-atrial, séparant réellement les deux oreillettes, n'est constitué que par une partie de cette paroi : La fosse ovale et ses environs immédiats, les limbus postéro-supérieur et inféro-antérieur. Le limbus postéro-supérieur est formé par le repli du sillon inter-atrial, et seule une petite partie de ce bord supérieur sépare réellement l'oreillette droite de la gauche. Le reste de la partie supérieure de la paroi inter-atriale recouvre en fait la racine aortique. De même, au bord inférieur, seule la bande musculaire, séparant sinus coronaire de la veine cave inférieure immédiatement adjacente à la fosse ovale, est une vraie structure interatriale.

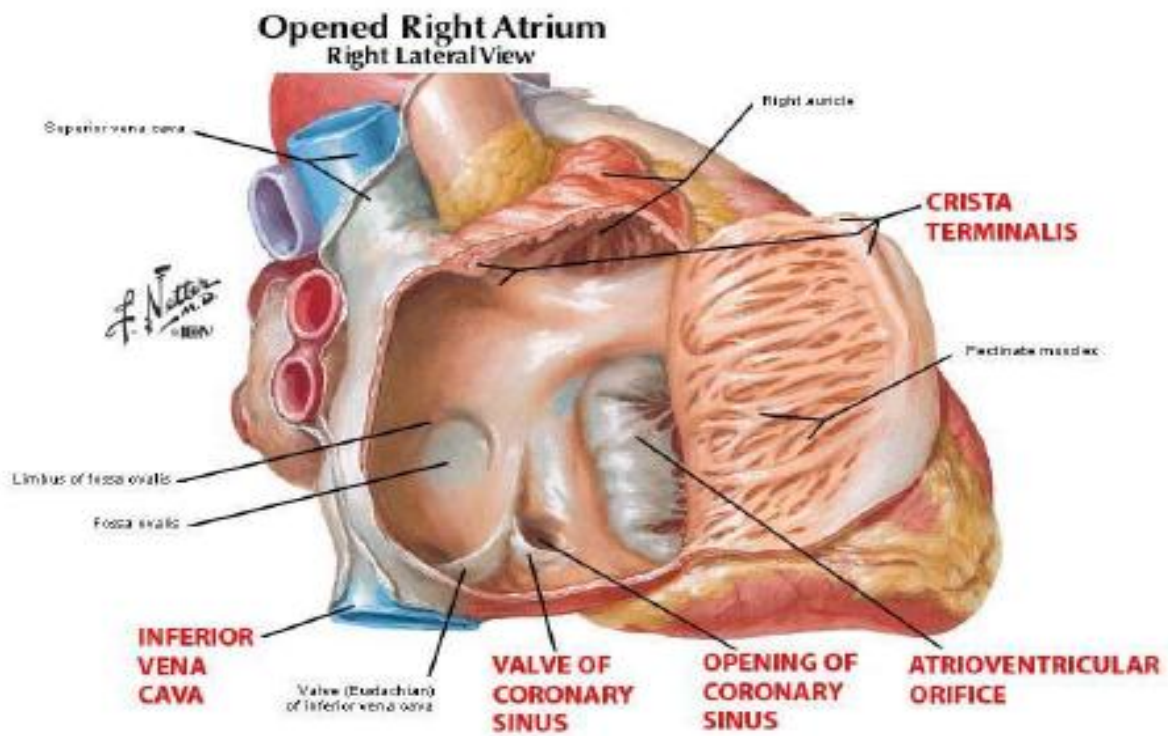


Figure 1: Anatomie normale de la face septale de l'oreillette droite [2]

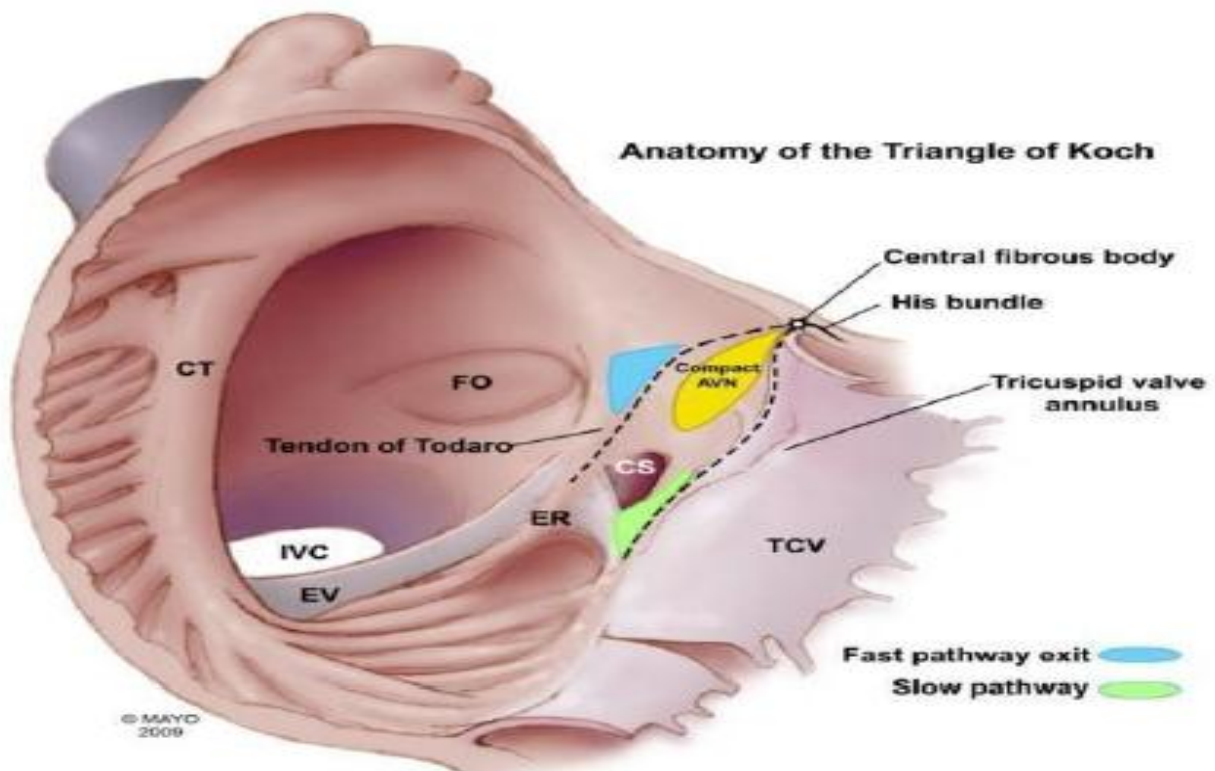
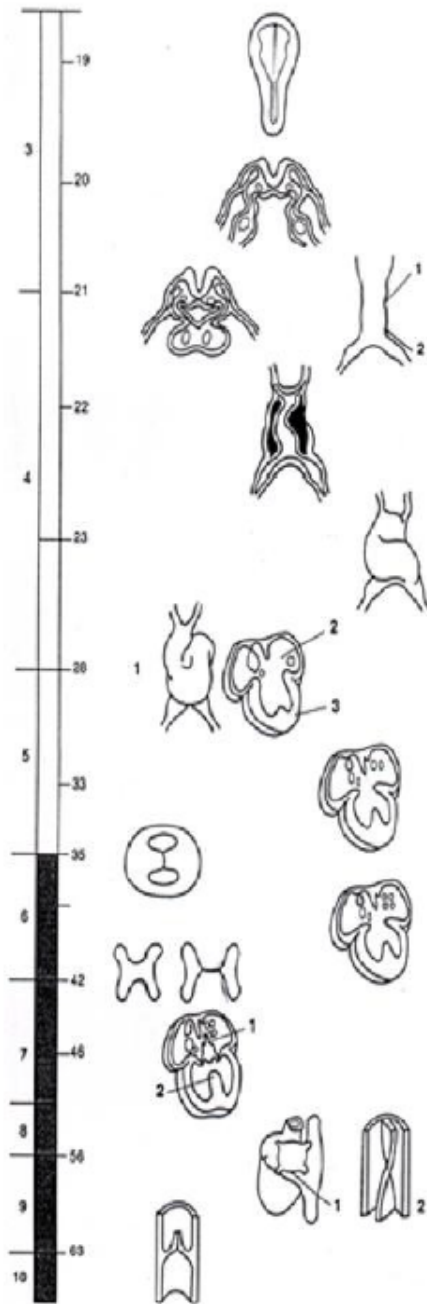


Figure 2: Anatomie du triangle de Koch [3]

2. Rappel embryologique :



19 jours

Dans la région du cœur, la vasculogénèse fournit les tubes endocardiques latéraux

20 jours

La courbure de l'embryon rapproche l'un de l'autre les tubes endocardiques latéraux dans la région thoracique

21 jours

Les tubes endocardiques fusionnent pour former le tube cardiaque primitif; celui-ci montre les sillons qui marquent le début de la division en cavités

1. Sillon bulboventriculaire

2. Sillon atrioventriculaire

22 jours

Le cœur commence à battre

Le mésoblaste splanchnopleural colonise le tube cardiaque et forme le myocarde ainsi que la gelée cardiaque; des cellules mésothéliales envahissent le myocarde et forment l'épicarde

23 jours

Début de l'inflexion du tube cardiaque

28 jours

1 L'inflexion est achevée

2 Le septum primum commence à se constituer

3 Le septum musculaire interventriculaire amorce son développement

33 jours

Début de la formation des valves atrioventriculaires (achevées à 3 mois)

35 jours

Apparition des bourrelets droit et gauche dans le cône du cœur et dans le tronc artériel

6e semaine

Les oreillettes définitives et les auricules sont présentes

42 jours

Les bourrelets endocardiques supérieur et inférieur fusionnent pour constituer le septum intermédiaire

46 jours

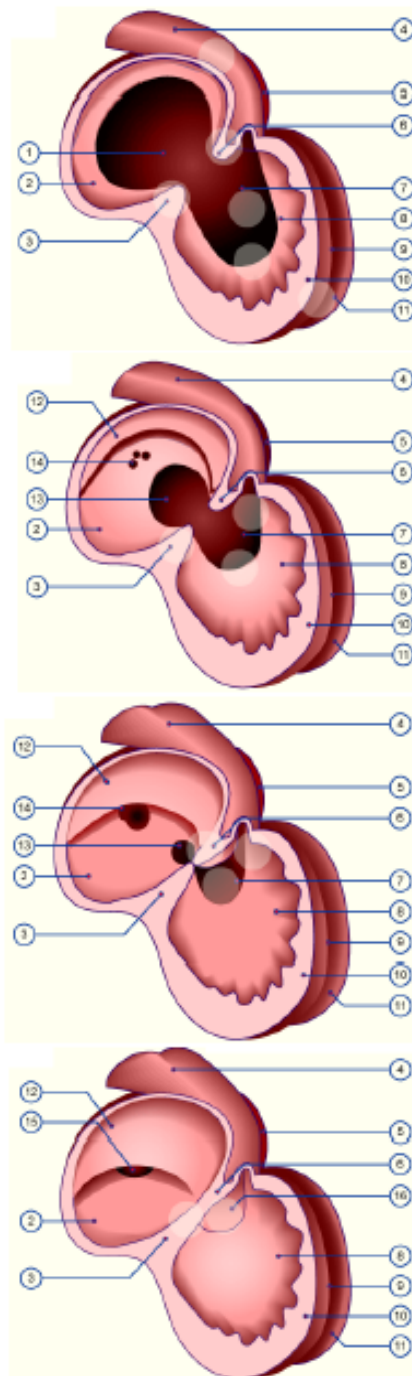
1 L'ostium secundum et le foramen ovale apparaissent lorsque le septum primum rencontre le septum intermédiaire

2 Fin de la croissance du septum interventriculaire musculaire

63 jours

Les valves semi-lunaires sont complètes.

Figure 3: Schéma de l'embryologie cardiaque. Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices. [2]



1. Oreillette commune
2. Septum primum
3. Bourrelet av dorsal
4. Voie efférente
5. Oreillette gauche
6. Bourrelet av ventral

7. Foramen interventriculaire
8. SIV (partie musculaire)
9. Sillon interventriculaire
10. Ventricule droit
11. Ventricule gauche
12. Septum secundum

13. Foramen primum
14. Foramen secundum
15. Foramen ovale
16. SIV (partie membraneuse)

Vue latérale :

J30. Suite à l'apposition des ventricules droit et gauche le septum interventriculaire (SIV) s'allonge de plus en plus. Il forme la partie musculaire du SIV. Son bord libre forme un foramen interventriculaire. Le SIV se développe essentiellement de manière passive par superposition du myocarde suite à la croissance appositionnelle des zones de prolifération des ventricules. La croissance des deux ventricules n'est pas symétrique, elle se fait en faveur du ventricule gauche, grâce à deux zones de prolifération de direction différente dans les ventricules, séparées à l'extérieur par un sillon profond, le sillon interventriculaire. Ce dernier correspond à l'intérieur au relief du SIV.

J39. Les rapports circulatoires sont tels qu'un flux sanguin en partie parallèle va s'installer avant même que le cloisonnement cardiaque ne soit totalement achevé.

Le bras postérieur du SIV a déjà fusionné avec la partie droite du septum av postérieur. Consécutivement à sa position oblique, le bord antérieur libre du SIV s'évanouit dans le myocarde mural au niveau du sillon bulbo-ventriculaire.

En raison de la différence de croissance, responsable des zones de prolifération des cellules myocardiques dans les deux ventricules, le SIV ne se développe pas dans un plan sagittal, mais oblique.

J44. Les deux voies circulatoires assurant un flux circulatoire parallèle sont déjà séparées avant que le cloisonnement ne soit achevé. Ce n'est toutefois que plus tardivement que les bords du foramen interventriculaire se rapprochent et rétrécissent ainsi sa lumière. Cette partie du SIV correspond à sa partie musculaire. Les septa des cônes (septum bulbaire) droit et gauche sont responsables de l'occlusion définitive du foramen interventriculaire. Il s'étend en aval du courant sanguin, à savoir vers le bas et ferment la partie supérieure du foramen interventriculaire en formant ainsi la partie membraneuse du SIV.

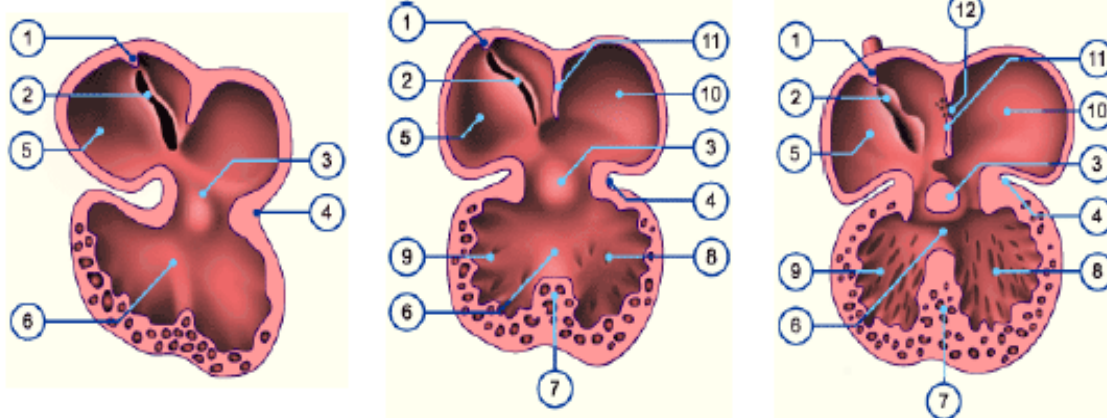
J46. Bien que la séparation complète des ventricules se fasse relativement tard au cours du développement cardiaque, le foramen interventriculaire n'est probablement pas traversé par le courant sanguin, la formation des septa se faisant dans le sens du courant. Le septum interventriculaire membraneux sera obturé par les deux septa du cône qui poussent depuis le haut sur le bord libre de la partie musculaire du septum interventriculaire.

Figure 4:Résumé des processus conduisant au cloisonnement cardiaque vue latérale

[3]

Vue frontale :

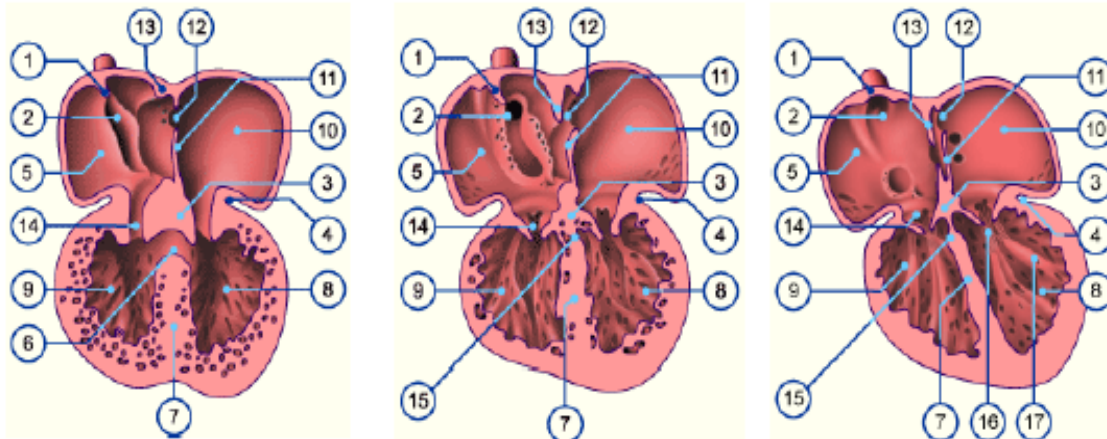
Dans cette coupe frontale du cœur la partie antérieure a été enlevée et on aperçoit la partie postérieure des chambres cardiaques.



J30 : A ce stade une constriction s'est développée entre le ventricule et les oreillettes : le sillon auriculo-ventriculaire. A l'avant et à l'arrière de ce canal se forment les bourrelets auriculoventriculaires ventral et dorsal.

J32 : Les bourrelets ventral et dorsal s'agrandissent et le canal auriculoventriculaire est ainsi dévié au milieu de telle sorte que les oreillettes sont reliées à leurs ventricules respectifs. C'est le moment du passage d'un flux sanguin sériel à un flux sanguin parallèle.

J36 : Les deux bourrelets fusionnent et il s'établit un canal auriculoventriculaire droit et gauche. Le foramen primum est encore ouvert, le foramen secundum s'est constitué à son tour.



J39 : Le foramen ventriculaire est encore ouvert. Dans le canal auriculoventriculaire se développent deux valves à droite (pour la mitrale) et trois valves à gauche (pour la tricuspide).

J44 : Le foramen interventriculaire a été fermé par du matériel en provenance du septum du tronc et du septum auriculoventriculaire. Les parois des chambres vont être de plus en plus creusées par le flux sanguin et le matériel subsistant servira en partie à la formation des muscles papillaires.

>J56 : L'appareil valvulaire est achevé. Les cordages tendineux sont constitués.

1. Septum spurium
2. Valvules veineuses
3. Bourrelet av postérieur
4. Sillon auriculo-ventriculaire
5. Oreillette droite
6. Foramen interventriculaire

7. SIV
8. Ventricule gauche
9. Ventricule droit
10. Oreillette gauche
11. Septum primum
12. Foramen secundum

13. Septum secundum
14. Valves tricuspides
15. Partie membraneuse SIV
16. Cordages tendineux
17. Muscles papillaires des valves av

Figure 5:Résumé des processus conduisant au cloisonnement cardiaque vue frontale

[3]

II. La communication interauriculaire :

1. Types anatomiques :

Elle peut apparaître sur n'importe quelle portion du septum atrial, en fonction de la structure septale embryonnaire qui ne s'est pas développée normalement.

On décrit habituellement cinq types de communications inter auriculaires (CIA) en fonction de la localisation du defect dans la cloison interauriculaire :

a. CIA type ostium secundum :

C'est la forme la plus fréquente ; La CIA ostium secundum isolée représente 7% des malformations cardiaques congénitales. Une CIA ostium secundum dans la portion centrale du septum interauriculaire, au niveau de la fosse ovale est la forme la plus courante de CIA et est associé à des valves AV de structure normale. Un Prolapsus de la valve mitrale a été décrit en association avec ce défaut, mais est rarement une considération clinique importante. Une CIA ostium secundum peut être simple ou multiple (septum auriculaire fenestré), et les ouvertures > 2 cm de diamètre sont fréquents chez les enfants plus âgés symptomatiques.

Les larges défauts peuvent s'étendre de manière inférieure vers la veine cave inférieure et l'ostium du sinus coronaire, de façon supérieure vers la veine cave supérieure, ou postérieurement.

Le sexe féminin est plus atteint que le sexe masculin avec une incidence de 3/1. L'anomalie du retour veineux pulmonaire partiel, le plus fréquemment la veine pulmonaire supérieure droite, peut-être une lésion associée. [4]



Figure 6:schéma montrant la localisation de la fosse ovale [6]

Elle siège en pleine fosse ovale et constitue de véritables déhiscences du septum interatrial, Elle peut cependant être décalée vers le haut (high septal defect), vers le bas (low septal defect), vers l'arrière, sans mur postérieur ou plus fréquemment vers l'avant (rétro-aortique). Elle n'est confluyente ni avec les valves auriculoventriculaires (à la différence de l'ostium primum), ni avec les veines caves (à la différence des CIA de type sinus venosus supérieur ou inférieur).

La CIA de type ostium secundum peut être due [5] :

- Dans la majorité des cas, à une déhiscence du septum primum (présentant souvent de multiples perforations).
- A une déhiscence du septum secundum (insuffisamment développé ou absent), qui peut entraîner une malposition du septum primum [6].
- A une déhiscence des deux septa.
- Enfin, il peut s'agir d'une persistance du foramen ovale, communication présente pendant la vie foetale, résultant de l'absence de fusion de la valve du septum primum avec le septum secundum. On peut à peine le considérer comme une anomalie étant donné la forte proportion de PFO retrouvée lors d'autopsies chez les adultes décédés d'autres causes. Néanmoins, la PFO a été accusé de jouer un rôle dans la survenue d'accidents cérébraux emboliques, et peut être responsable d'un shunt droite-gauche dans certaines circonstances particulières.

Notons que, lors de la 2ème conférence internationale de la nomenclature pour la chirurgie pédiatrique, la décision a été prise de ne pas considérer la persistance du foramen ovale comme une variété de CIA [7].

D'autres auteurs, quant à eux, continuent de considérer la PFO comme un sous-type de CIA ostium secundum. Ce sont celles qui peuvent être fermées par voie percutanée. Elles sont deux fois plus fréquentes chez la femme que chez l'homme.

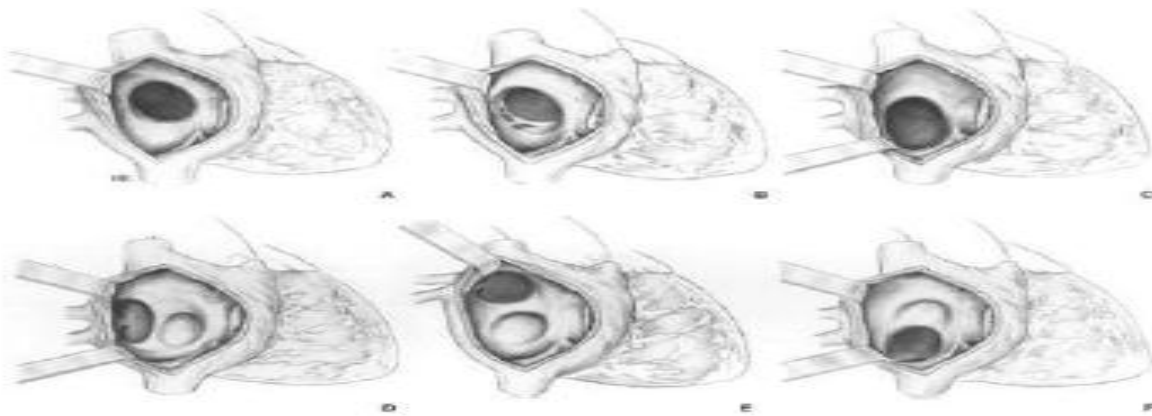


Figure 7: Différentes formes de CIA ostium secundum [5]

b. CIA de type sinus venosus ou hautes ou caves supérieures

Elles représentent 10% du total des CIA et leur prépondérance masculine est classique.

Elles sont situées à la partie haute de la cloison entre l'orifice de la veine cave supérieure en haut où leur bord supérieur se continue par la face postérieure de la veine cave, et le limbus supérieur en bas. (Fig. 8). Elles s'associent fréquemment à un drainage anormal des VPD dans la VCS ou l'OD réalisant alors un syndrome du sinus venosus supérieur.

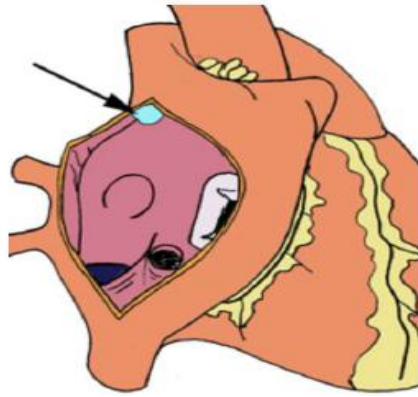


Figure 8: figure montrant la localisation du Sinus venosus supérieur [10]

Il existe également une variante de type inférieur, confluyente avec la VCI, plus rare. On distingue ainsi les sous-types « sinus venosus supérieur » et « sinus venosus inférieur ».

Le retour veineux pulmonaire anormal désigne l'ensemble des malformations congénitales du cœur intéressant les anomalies de connexion des VP à l'OG.

Cette anomalie est en rapport avec une anomalie de connexion du plexus vasculaire pulmonaire et de la veine pulmonaire primitive.

Si aucune des quatre VP ne se connecte à l'OG, il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal total. Si au moins une veine se connecte à l'oreillette, il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel, anomalie la plus fréquemment rencontrée en association avec une CIA.

c. CIA ostium primum :

Se situe à la partie antérieure du septum inter auriculaire, voire s'étendu sur le septum inter ventriculaire (canal atrioventriculaire), c'est donc un canal atrioventriculaire partiel associé le plus souvent à une fente mitrale.

d. CIA basses ou caves inférieures « low septal defect »

Ce sont le plus souvent des CIA de type ostium secundum intéressant la portion basse du septum interauriculaire en dehors des confins du vrai septum inter-atrial, au voisinage de la VCI, leurs bords sont constitués par la fosse ovale en antéro-

supérieur, la valve d'Eustachi en antéro-inférieur et la paroi atriale en arrière Comme dans la variété supérieure.

Plus rarement, il s'agit de CIA de type sinus venosus inférieur, liées à une déchiscence de la partie inférieure de la paroi musculaire séparant les VP de l'OD, avec souvent retour veineux pulmonaire total du poumon droit dans l'OD, adjacente à l'abouchement de la VCI dans l'OD (Syndrome du sinus venosus inférieur)

e. CIA postérieures :

Ce sont le plus souvent des CIA de type ostium secundum intéressant la portion basse du septum interauriculaire en dehors des confins du vrai septum inter-atrial, au voisinage de la VCI, leurs bords sont constitués par la fosse ovale en antéro-supérieur, la valve d'Eustachi en antéro-inférieur et la paroi atriale en arrière Comme dans la variété supérieure.

Plus rarement, il s'agit de CIA de type sinus venosus inférieur, liées à une déchiscence de la partie inférieure de la paroi musculaire séparant les VP de l'OD, avec souvent retour veineux pulmonaire total du poumon droit dans l'OD, adjacente à l'abouchement de la VCI dans l'OD (Syndrome du sinus venosus inférieur) [8].

f. CIA dite « du sinus coronaire » :

Rares, elles sont liées à une déchiscence ou une absence du toit du sinus coronaire (Unroofed coronary sinus des anglo-saxons) qui communique alors directement avec l'oreillette gauche (tout ou partie de la paroi séparant le sinus coronaire de l'oreillette gauche est absente). Il s'agit là encore d'une déficience de paroi et non pas du septum interauriculaire lui-même.

Les deux grandes formes de ce syndrome sont celle avec veine cave supérieure gauche (VCSG) persistante et celle sans VCSG (CIA sinus coronaire). Dans la forme avec persistance d'une VCSG, le sinus coronaire n'existe pas et la VCSG qui normalement se continue avec le sinus coronaire se draine directement dans

l'oreillette gauche entre l'auricule et les veines pulmonaires gauches. Une CIA est présente dans la position habituelle de l'ostium du sinus coronaire. Dans cette forme, le tronc veineux innominé est absent dans environ 85% des cas et la veine cave supérieure droite est le plus souvent petite voire absente.

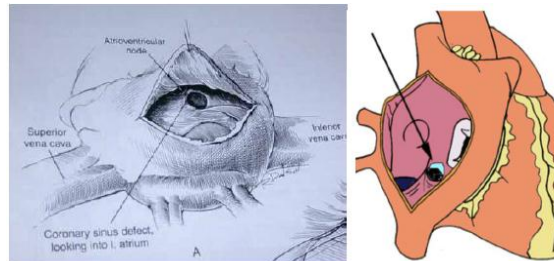


Figure 9: CIA sinus coronaire [12]

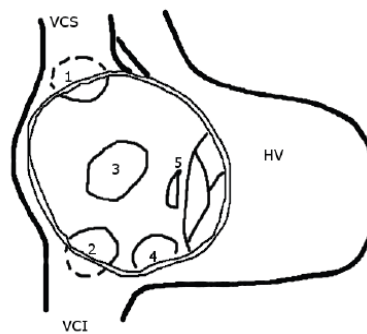


Figure 10: Les différents types de CIA. Vue de l'oreillette droite. VCS : veine cave supérieure ; VCI : veine cave inférieure ; HV : ventricule droit. 1. CIA de type sinus venosus ; 2. CIA de type low septal defect ; 3. CIA de type ostium secundum ; 4. CIA du sinus coronaire ; 5. CIA de type ostium primum [28]

2. Physiopathologie :

Les pressions de l'OG étant plus élevées que dans l'OD, la communication inter-auriculaire provoque un shunt gauche-droit :

a) Il y aura d'abord une surcharge des cavités droites, le ventricule droit (VD) aura ainsi à pomper un volume de sang accru vers la circulation pulmonaire. Cette surcharge va dilater le ventricule droit qui peut devenir progressivement insuffisant, ceci va aboutir à une insuffisance cardiaque. Dans la plupart des cas, cette évolution met plusieurs années pour se développer et beaucoup d'enfants et d'adultes porteurs d'une CIA ignorent leur affection jusqu'à un âge avancé.

b) La dilatation de l'oreillette droite va être pour sa part à l'origine de troubles du rythme supra ventriculaires dont le plus fréquent est la fibrillation auriculaire.

c) Le shunt va ensuite surcharger la circulation pulmonaire et être responsable de l'hyper vascularisation pulmonaire radiologique. Un volume accru dans les poumons entraîne un ralentissement de la circulation, ce qui représente un risque accru d'infections. Dans les CIA larges à gros débit, des bronchites fréquentes et sévères peuvent survenir et retentir sur la croissance et le développement de l'enfant. L'hypertension artérielle pulmonaire reste cependant très modérée chez l'enfant. Elle peut devenir menaçante après 20 ans et le risque de fixation des résistances pulmonaires devient majeur après l'âge de 35 ans.

d) Les petites CIA font encore l'objet de controverses quant au risque qu'elles peuvent faire courir. Elles sont certes bénignes par rapport aux CIA larges. Mais il y'a un autre danger quelle que soit la taille du défaut septal, c'est l'embolie paradoxale. Les petits caillots éventuels qui peuvent se former dans le système veineux peuvent passer par le cœur vers les poumons où ils sont filtrés et lysés. Quand il existe une CIA, le caillot peut, de l'OD passer dans l'OG à travers cette communication, puis migrer dans la circulation systémique et être à l'origine d'un accident vasculaire

cérébral. A cause de ce risque, qui peut être très sérieux, il est recommandé par certains de fermer quand même les petites CIA. L'événement de la fermeture par voie endocavitaire peut conforter cette attitude. Le shunt gauche-droite, observé en règle à travers la CIA, est déterminé par la différence de pressions entre les deux oreillettes. Le régime de pression auriculaire dépend, lui, de nombreux facteurs :

- Le retour veineux.
- La compliance des deux oreillettes.
- La compliance des deux ventricules.
- Les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques.
- Le rythme et de la contraction auriculaire.

A la naissance, la persistance des vaisseaux pulmonaires de type fœtal, associé l'hypertrophie du ventricule droit, limite l'importance du shunt à travers la CIA.

Progressivement, dans l'enfance, les vaisseaux pulmonaires perdent les caractéristiques fœtales, l'hypertrophie du ventricule droit régresse et le shunt gauche-droit augmente. Les pressions auriculaires sont directement dépendantes des compliances relatives des deux ventricules, Dans les premiers mois de vie, l'épaisseur pariétale des deux ventricules est similaire, les pressions de remplissage sont les mêmes dans les deux ventricules et la compliance du ventricule droit est diminuée en raison de l'hypertrophie pariétale ce qui explique le peu d'importance du shunt gauche-droit à travers la CIA. Or, l'hypertrophie du ventricule droit est directement liée à l'état des résistances vasculaires pulmonaires, élevées en période néonatale et qui vont se normaliser ensuite. A l'inverse, une diminution de la compliance ventriculaire gauche (secondaire à une hypertrophie ou à l'âge) augmente l'importance du shunt gauche-droit auriculaire. Tout ceci explique le peu d'importance du shunt gauche-droit atrial chez le nouveau-né et son augmentation progressive avec l'âge. Lorsqu'il est important, le shunt gauche-droit entraîne un hyper débit dans l'artère

pulmonaire qui peut atteindre quatre à cinq fois le débit systémique. Toutefois, malgré l'importance de ce débit, les pressions pulmonaires restent le plus souvent normales ou très légèrement élevées pendant plusieurs années. Ceci correspond à des résistances pulmonaires effondrées, très inférieures à la normale. L'hyperdébit pulmonaire entraîne une dilatation des cavités droites et des artères pulmonaires, dilatation qui augmente progressivement avec les années, responsable à la fois de la majoration progressive des signes de surcharge ventriculaire droite à l'électrocardiogramme (ECG) et de la dilatation expansive de l'arc moyen gauche sur le cliché thoracique.

Tout à fait à part, se situe le cas de très jeunes enfants chez qui a pu être observée une hypertension pulmonaire sévère, forme clinique particulière de l'Eisenmenger dont l'origine est mal connue : persistance des résistances pulmonaires fœtales, immaturité –histologique des artères pulmonaires, maladie obstructive pulmonaire primitive coexistante, susceptibilité individuelle d'origine génétique.

D'autres parts, certaines CIA du jeune enfant peuvent s'accompagner d'accès de cyanose. Certains ont incriminé un flux préférentiel du sang de la VCI dans l'oreillette gauche lié à une position particulière de la CIA. Néanmoins, avec le progrès de l'écho doppler, on a démontré qu'il peut exister un petit shunt droite–gauche infra–clinique pendant la phase de contraction iso–volumétrique.

3. Manifestations cliniques :

Un enfant avec CIA ostium secundum est le plus souvent asymptomatique pendant très longtemps ; la lésion peut être découverte fortuitement au cours de l'examen physique dans lequel l'auscultation révèle un souffle systolique qui fait suspecter la CIA. Même une CIA extrêmement importante provoque rarement une insuffisance cardiaque cliniquement évidente chez l'enfant. Chez les plus jeunes enfants, un retard de croissance, bronchites et infections à répétition de la sphère ORL peuvent être présent ; chez les enfants plus âgés, on peut noter divers degrés d'intolérance à l'exercice. Les signes physiques d'une CIAs sont généralement caractéristiques mais assez subtils et nécessitent un examen cardiaque attentif, avec une attention particulière pour les bruits du cœur.

L'examen de la poitrine peut révéler un léger bombement précordial gauche. Un 1^{er} bruit cardiaque fort et parfois un claquement d'éjection pulmonaire peuvent être entendus. Chez la plupart des patients, il y a un dédoublement fixé caractéristique du 2^{ème} bruit cardiaque au cours de toutes les phases respiratoires. Normalement, la durée d'éjection ventriculaire droite varie avec la respiration, l'inspiration augmentant le volume de remplissage ventriculaire droit et retardant ainsi la fermeture de la valve pulmonaire. Avec une CIA, le volume diastolique ventriculaire droit augmente constamment et le temps d'éjection est prolongé pendant toutes les phases de la respiration. Un souffle d'éjection systémique est entendu ; il est moyennement aigu, doux, rarement accompagné d'un thrill et est mieux entendu au bord sternal moyen et supérieur gauche.

Il est produit par un flux accru dans la voie de sortie du ventricule droit vers l'artère pulmonaire. Un souffle mésodiastolique court produit par l'augmentation du flux sanguin à travers la valve tricuspide est souvent audible au niveau du bord sternal inférieur gauche.

L'examen clinique peut retrouver un souffle protomésosystolique éjectionnel maximal au foyer pulmonaire et irradiant dans les deux aisselles, d'intensité 1 à 2/6ème, parfois 3/6ème, lié à l'augmentation du débit sanguin au travers de la valve pulmonaire (sténose pulmonaire fonctionnelle). En effet, le flux sanguin à travers l'orifice de la CIA lui-même ne produit pas de souffle. Le souffle de la CIA s'accompagne d'un éclat du premier bruit et un dédoublement fixe du second bruit, perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui a une grande valeur sémiologique.

Tous ces signes sont souvent discrets chez les petits enfants et les adultes car le souffle est d'intensité modéré, les 2 signes auscultatoires les plus fréquents étant la présence d'un souffle perçu au foyer pulmonaire et le dédoublement du second bruit.

L'examen recherchera d'autres signes de cardiopathies associées ou de signes de gravité :

- Une cyanose avec hippocratisme digital témoin d'une cardiopathie plus complexe.
- Un souffle au foyer mitral faisant suspecter un CAV partiel ou un syndrome de Lutembacher (association d'une CIA et d'un rétrécissement mitral).
- Des signes droits qui peuvent révéler une hypertension artérielle pulmonaire, avec œdèmes des membres inférieurs et insuffisance cardiaque droite congestive beaucoup plus grave, est l'installation d'une maladie vasculaire pulmonaire obstructive ; l'hypertension artérielle pulmonaire devient fixe et irréversible, avec un shunt inversé qui devient droite gauche. La symptomatologie est plus alarmante avec une dyspnée de repos, une cyanose des extrémités et des complications liées à la polyglobulie et l'hyperviscosité du sang, dont la thrombose, les abcès cérébraux et les saignements. [9]

La plupart des CIA surviennent de façon sporadique et sont isolées, toutefois elles peuvent s'associer à certaines pathologies ou s'intégrer dans un cadre syndromique qu'il faut rechercher (comme par exemple le syndrome de Holt–Oram, d'Ellis–van Creveld, de Noonan, de Poland, et les formes familiales).

4. Diagnostic :

Quelques soient les signes d'appel et la clinique, une série d'examens complémentaires doit être réalisée pour confirmer le diagnostic, rechercher des lésions associées, évaluer l'importance du shunt, apprécier l'hémodynamique cardiaque et localiser avec précision la CIA.

a. Radiographie thoracique :

La radiographie standard de face objective, si le shunt gauche–droit est Important, et montre des élargissements plus ou moins importants du ventricule droit et de l'oreillette, en fonction de la taille du shunt.

L'artère pulmonaire est large responsable d'une saillie de la partie supérieure de l'arc moyen gauche et la vascularisation. Il est souvent préférable d'apprécier la cardiomégalie sur la vue latérale car le ventricule droit fait saillie antérieurement lorsque son volume augmente.

La pointe du cœur est relevée et il existe souvent une dilatation de l'oreillette droite.

Le bouton aortique quant à lui est petit ou non visible.

Cependant il convient de garder en tête qu'une image thoracique normale n'élimine en rien une CIA, même à gros débit.

Au stade de l'Eisenmenger, les artères pulmonaires proximales sont extrêmement dilatées, avec une vascularisation pulmonaire très pauvre en périphérie.



Figure 11: Radiographie thoracique (Souvent normale ; classiquement gros cœur, et hyper vascularisation pulmonaire, l'arc moyen gauche convexe, cœur peu augmenté de volume)

b. Electrocardiogramme :

ECG montre une surcharge volumique du ventricule droit ; l'axe QRS peut être normal ou présenter une déviation droite et un retard mineur de conduction du ventricule droit (modèle rsR dans les dérivations précordiales de droite) peut être présent.

La caractéristique ECG des CIA est la déviation axiale droite avec un bloc de branche droit incomplet (aspect rsr' en V1), Progressivement des signes de surcharge ventriculaire droite vont apparaître avec une prédominance de l'onde R' en V1.

Un axe gauche doit faire évoquer en premier lieu une forme partielle de canal atrioventriculaire, mais qui se rencontre également dans le syndrome de Noonan (avec

CIA de type ostium secundum) ou dans les CIA de type ostium primum.

Il n'est pas rare de trouver un trouble du rythme supra ventriculaire de type flutter ou fibrillation auriculaire ; 10 à 15 % des patients de moins de 40 ans avec une CIA sont en FA. [10]

Enfin, un axe anormal de l'onde P (rythme auriculaire bas situé avec onde P négative en D2, D3, aVF) peut s'observer dans certaines CIA de type sinus venosus.

c. Echocardiographie-doppler :

C'est l'examen clé du diagnostic des CIA, permettant leur dépistage de plus en plus précoce, et dans certains cas avant la naissance [11], il fait le diagnostic positif de la CIA [12], évalue son retentissement et apprécie son évolution. En effet cet examen permet de préciser le type anatomique des CIA, de mesurer leur diamètre en mode bidimensionnel et en doppler couleur en utilisant toutes les coupes disponibles (les CIA étant le plus souvent ovales et non rondes). C'est le plus grand diamètre qui doit être pris en compte [13]. La longueur du septum interauriculaire doit être mesurée, cette longueur devant être au moins plus grande de 14 mm que le diamètre de la CIA pour envisager l'implantation d'un dispositif de type Amplatzer® septal occluder. La meilleure corrélation du diamètre mesuré des CIA avec le diamètre étiré mesuré lors du cathétérisme est obtenue par la mesure en Doppler couleur en coupe apicale 4 cavités ($r=0,79$) [13].

L'analyse des rebords (rebord inférieur adjacent à la veine cave supérieure et à la veine pulmonaire supérieure droite, rebord antéropostérieur proche de la veine cave inférieure, rebord supérieur adjacent à la paroi supérieure de l'oreillette) est également fondamentale, car la mise en place d'une prothèse de fermeture nécessite la présence de rebords d'au moins 5 millimètres sur la circonférence du défaut. Seul le rebord postérieur à l'aorte, qui représente le rebord antérieur de la CIA, peut être absent [14].

Il montre les résultats caractéristiques de la surcharge volumique veineuse droite, notamment une augmentation des dimensions du ventricule droit en fin de diastole avec rapport ventricule droit (VD)/ventricule gauche (VG) $> 0,7$, et un aplatissement et un mouvement anormal du septum ventriculaire : un septum normal se déplace postérieurement pendant la systole et antérieurement pendant la diastole, en cas de surcharge ventriculaire droite et de résistance vasculaire pulmonaire normale, le mouvement du septum est inversé (en d'autres termes, un mouvement antérieur pendant la systole). Le mouvement septal peut être intermédiaire, de sorte que le septum reste droit.

La mesure du rapport des débits cardiaques pulmonaires et systémiques (Q_p/Q_s) permet d'évaluer la surcharge ventriculaire droite et donc l'hyperdébit pulmonaire : Ce calcul est bien corrélé à celui obtenu par cathétérisme cardiaque ($r=0,85$) [15]. Un rapport de débit supérieur à 1,5 est une indication de fermeture de la CIA [16].

La localisation et la taille du défaut auriculaire sont facilement identifiables par un balayage bidimensionnel. Le shunt est confirmé par Doppler pulsé couleur. Lors du cathétérisme, le contenu en oxygène du sang provenant de l'oreillette droite sera beaucoup plus élevé que celui de la veine cave supérieure. Cet état n'est pas spécifique de la CIAs parce qu'on peut le retrouver dans l'anomalie du retour veineux pulmonaire partiel, dans la CIV avec insuffisance tricuspидienne etc. La pression dans le côté droit du coeur est généralement normale, mais des gradients de pression faibles à modérés (< 25 mm Hg) peuvent être mesurés dans la voie de sortie du ventricule droit en raison d'une sténose fonctionnelle liée à un débit sanguin excessif. Chez les enfants et les adolescents, la résistance vasculaire pulmonaire est presque toujours normale. Le shunt est variable et dépend de la taille de la CIA, mais peut avoir un débit considérable (aussi élevé que 20 ml/min/m²). Le cathétérisme

cardiaque, effectué avec la cinéangiographie à travers la communication et dans la veine pulmonaire supérieure, montre sa localisation et le drainage veineux pulmonaire supérieur.

L'échocardiographie permet également la recherche d'anomalies associées :

Le rétrécissement pulmonaire. La surcharge volumique du ventricule droit peut induire un gradient fonctionnel sur la voie pulmonaire, qui ne doit pas dépasser 10 mmhg (gradient pic à pic hémodynamique, ou gradient moyen en Doppler) ;

Les anomalies de la valve mitrale : prolapsus valvulaire mitral dans les CIA ostium secundum de l'adulte, fente mitrale dans les CIA ostium primum, mais parfois également ostium secundum ;

Les anomalies de la valve tricuspide, type Ebstein ; Les RVPA : les veines pulmonaires doivent être recherchées de façon systématique.



Figure 12:Image échographique sous costale d'une CIA type ostium secundum(image du service de pédiatrie CHU HASSAN II)

d. Cathétérisme et angiographie :

Le cathétérisme droit n'est plus utilisé à visée diagnostique mais est indiqué dans les rares cas où les pressions pulmonaires n'ont pas pu être déterminées au doppler, ou lorsque ces pressions pulmonaires sont élevées.

Toutefois le cathétérisme cardiaque et l'angiographie permettent la quantification du shunt gauche-droite, la mesure des pressions artérielles pulmonaires et la recherche d'anomalies associées. Elle permet également la mesure des débits pulmonaires et systémiques (Q_p/Q_s) par application du principe de Fick. Les équations de Fick permettent d'estimer le débit cardiaque pulmonaire et le débit cardiaque systémique grâce à la différence artério-veineuse en oxygène [24] (en prenant les saturations dans les veines pulmonaires, dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte, la saturation dans la partie haute de la VCS représentant le sang veineux mêlé).

Cathétérisme : il est pratiqué sous anesthésie locale et légère prémédication sédatrice, par ponction directe de la veine fémorale droite. Les progrès techniques en font maintenant une exploration simple qui peut être réalisée en externe, sans hospitalisation. Le trajet de la sonde est évocateur du diagnostic : il passe de la VCI à l'OD puis OG et VG. Les mesures oxymétriques dans les gros vaisseaux et les cavités cardiaques vont localiser le shunt gauche-droite et mesurer son importance. L'absence de sang veineux mêlé rend la mesure réelle du shunt impossible. En pratique, néanmoins, l'échantillon « VCS » peut être pris comme référence. Le shunt gauche-droite est affirmé lorsque la saturation en oxygène est supérieure d'au moins 10 % dans l'oreillette droite par rapport aux VCS et VCI.

Angiographie : Une injection test de produit de contraste dans le tronc veineux innominé vérifie l'absence de VCS gauche. Une injection de produit de contraste dans l'artère pulmonaire droite permet d'objectiver une CIA de type sinus venosus avec retour veineux pulmonaire anormal d'une ou de plusieurs veines pulmonaires droites dans la VCS ou l'oreillette droite.

e. TDM et imagerie par résonnance magnétique

Ces deux types d'imagerie peuvent parfois être utilisés en complément si l'échographie n'est pas suffisante.

IRM est de belle iconographie, mais n'est pas indispensable au diagnostic de CIA. L'ETO lui est supérieur en spécificité, elle permet de quantifier le shunt en calculant le rapport des débits pulmonaire sur systémique QP/QS à l'aide de séquence en contraste de phases. Elle détermine la taille et la fonction du VD.

La TDM est Indiquée en cas de mauvaise visualisation des veines pulmonaires droites, ou doute d'une malformation associée chez des nourrissons avec impossibilité de pratiquer une ETO, et il se fait avec injection de produit de contraste.

5. Pronostic :

Les CIA détectés chez les nouveau-nés à terme peuvent se fermer spontanément. Les CIA secundum sont bien tolérés pendant l'enfance et les symptômes n'apparaissent généralement pas avant la 3ème décennie ou plus tard. L'hypertension pulmonaire, l'arythmie atriale l'insuffisance tricuspide et mitrale, et l'insuffisance cardiaque sont des manifestations tardives. L'endocardite infectieuse est extrêmement rare, et une prophylaxie antibiotique n'est pas recommandée. Les résultats après la fermeture chirurgicale ou par cathétérisme cardiaque chez les enfants présentant des shunts moyens à grande intensité sont excellents, Les symptômes disparaissent et la croissance est fréquemment améliorée. La taille du cœur diminue à la normale. L'insuffisance cardiaque droite tardive et les arythmies sont moins fréquentes chez les patients ayant subi une réparation chirurgicale précoce, mais plus fréquentes chez les patients opérés après 20 ans.

III. La fermeture percutanée de CIA :

1. Historique :

En 1974, King et Mill rapportaient la première fermeture percutanée de CIA chez le chien grâce à une double ombrelle en acier inoxydable recouvert de dacron [17]. En 1976, la première fermeture percutanée d'une CIA de 25mm est réalisée avec succès chez une jeune fille de 17 ans avec une ombrelle de 35 mm [18]. La technique a été ensuite réalisée sur 5 patients porteurs de CIA dont le diamètre était $< 30\text{mm}$ avec des résultats favorables.

Elle a cependant été temporairement abandonnée car la taille du cathéter nécessaire pour la mise en place était trop importante (23 French) et la technique d'implantation était complexe et longue. En 1983, Rashkind utilisait un dispositif composé de six bras et trois crochets supportant un disque unique de polyuréthane. La gaine d'introduction était de 16 French. Sept des vingt patients implantés nécessitèrent une chirurgie pour le retrait du dispositif, car une fois en place, les crochets ne pouvaient plus être repositionnés. En 1989, un nouveau dispositif à double disque sans crochet a été conçu par Lock [19]. Ce système était composé de deux ombrelles en dacron, comprenant quatre bras à ressorts sans crochet et un cathéter de largage. Cette prothèse était efficace mais elle fut retirée du marché en 1991 car les fractures des bras métalliques étaient nombreuses.

Les progrès techniques ont permis la création de nouveaux matériaux à l'origine de la miniaturisation de ces prothèses et surtout des mécanismes de fixation. Ainsi, différentes prothèses se sont développées depuis comme les prothèses CardioSEAL® (NMT medical), Atriosept TM (Cardia Inc.) ou Figulla Occluder ® [20], [21]. Ces prothèses sont actuellement utilisables chez les enfants présentant une CIA.

La prothèse la plus utilisée, Amplatzer Septal Occluder [22] [23], Mise sur le marché en 1995, il s'agit d'une prothèse à mémoire de forme auto expansive en Nitinol avec 2 disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse (entre 4 et 40 mm) [24].



Figure 13:: Ombrelles d'Amplatz [42]



Figure 14: Prothèse AMPLATZER® Septal Occluder pour fermeture de CIA : prothèse autoexpansive en nitinol avec deux disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse. [42]

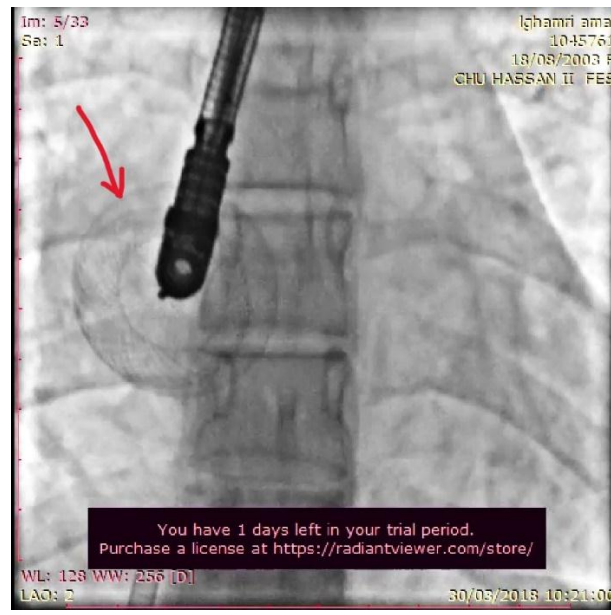


Figure 15: Fermeture de CIA sous angiographie avec contrôle de prothèse par ETO prothèse larguée en place (flèche) (image du service de pédiatrie unité cardiopédiatrique CHU HASSAN II)

2. Indications :

Seules les CIA ostium secundum sont accessibles à une fermeture percutanée, les autres types de CIA ayant souvent un ou plusieurs rebords déficients.

Le diamètre maximal de la CIA ainsi que la longueur du septum inter auriculaire doivent être mesurés ; en effet, les recommandations limitent l'indication aux CIA de moins de 38mm même si des travaux suggèrent que la fermeture jusqu'à 40mm est réalisable [25] ; la longueur du septum doit être au moins plus grande de 14mm que le diamètre de la CIA pour implanter un dispositif Amplatzer®.

Les indications de fermeture des CIA sont les surcharges volumiques du ventricule droit ($Q_p/Q_s > 1,5$) avec ou sans symptômes. [26]

Le contour du défaut est segmenté en cinq berges (figure 21) : antéro-inférieure (adjacente aux valves atrioventriculaires), inférieure (proche de la veine cave inférieure), postérieure (adjacente à la veine cave supérieure et à la veine pulmonaire

supérieure droite), supérieure (adjacente à la paroi supérieure de l'oreillette) et antéro-supérieure (adjacente à la racine aortique). Les berges du défaut doivent être mesurées précisément pour assurer une stabilité de la prothèse, elles doivent être supérieures à 5 mm, sauf la berge rétro-aortique car l'appui de la prothèse est rendu possible par son ouverture en « V » sur l'aorte. [27]

Il faut faire la différence entre une CIA unique et un septum multiperforé ; apprécier l'existence d'un anévrisme du septum inter auriculaire, son excursion et son diamètre de base pour choisir le dispositif à implanter ; apprécier les bords du défaut (rigides ou floppy).

Chez l'enfant, cette évaluation se fait habituellement par voie transthoracique avant une éventuelle fermeture percutanée ; complétée par une analyse par voie transoesophagienne pendant la procédure.

La présence de CIA multiples ou ayant un diamètre $> 35\text{mm}$ diminue le taux de succès des procédures percutanées.

Ainsi, la CIA idéale pour la fermeture par voie percutanée serait une CIA ostium secundum isolée, ronde, unique, bien centrée, pas trop large, et avec des berges solides. Le patient idéal serait jeune, de moins de 25 ans, en rythme sinusal, avec des résistances pulmonaires normales, sans régurgitation tricuspide et un accès veineux fémoral possible.

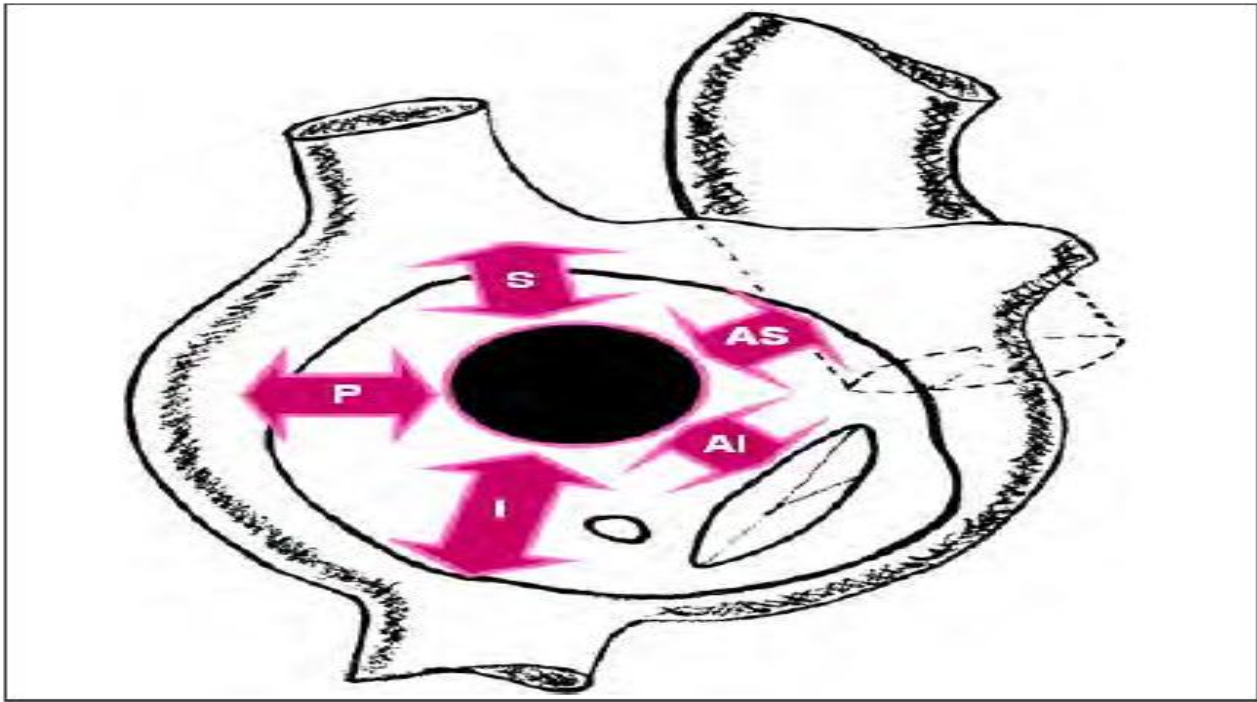


Figure 16:Segmentation des berges d'une CIA ostium secundum (S : Supérieure ; AS : Antéro-supérieure ; AI : antéro-inférieure ; I : inférieure ; P : Postérieure [28]

3.Techniques de fermeture :

Le cathétérisme se réalise sous anesthésie générale et une intubation endotrachéale sous contrôle d'une échographie transoesophagienne fluoroscopique avec sonde pédiatrique. La prophylaxie oslérienne est indispensable (par exemple ampicilline 200mg/kg associée à de la gentamycine 5 à 6 mg/kg par voie intraveineuse) immédiatement après la fin de l'intervention, et doit être répétée 8h et 16h après et une héparinothérapie est administrée.

Dans un premier temps sont mesurées les pressions invasives intracavitaires. Un guide est par la suite positionné dans la veine pulmonaire supérieure gauche. Une calibration au ballon est réalisée sous contrôle échographique pour déterminer la taille de la prothèse nécessaire. Une gaine de 7 à 12 French est introduite par voie veineuse fémorale jusqu'à dans l'oreillette gauche. Le dispositif est glissé dans la gaine, puis sont ouverts successivement le disque gauche, la partie centrale et enfin le disque droit. Après vérification à l'échographie de la bonne position du dispositif,

de l'absence de gêne au mouvement des valves atrioventriculaires, de l'absence de shunt résiduel ; et après manoeuvre de Minnesota-wiggle vérifiant la stabilité de la prothèse [28], le dispositif est largué et se met alors dans l'axe du septum.

Les principaux risques de la procédure sont : les troubles du rythme ou de conduction cardiaques, l'embolisation du matériel dans les cavités droites ou gauches immédiatement après le largage ou quelques heures ou jours après, la thrombose du dispositif, l'érosion du péricarde avec risque de tamponnade, le sus-décalage transitoire du segment ST, l'hématome au point de ponction, la dissection de la veine iliaque droite. [29]

Diverses complications ont été rapportées, allant du simple hématome du point de ponction, à la migration secondaire du dispositif nécessitant une intervention à ciel ouvert pour l'ablation du matériel, à la perforation cardiaque gravissime [30] [31] [32] [33] [34], en passant par l'endocardite infectieuse, l'aggravation d'une IM pré existante. À signaler aussi le coût non négligeable de cette procédure. [35] [36]

Depuis, les nombreuses études ont confirmé le succès de la fermeture percutanée [37] [38] [39], surtout chez l'enfant, en absence de lésions associées, et sous conditions anatomiques strictes de présence de bords adéquats pour arrimer l'Amplatzer avec un minimum de 5 mm pour chaque berge hormis la berge aortique. L'oreillette unique et les défauts très larges sont un obstacle à la fermeture percutanée.

Les patients sortent en général après 24 heures de surveillance, avec la prescription d'antiagrégants plaquettaires (commencés 48h avant l'intervention et à poursuivre pendant 3 à 6 mois) et éventuellement une antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse à suivre pendant 6 mois.

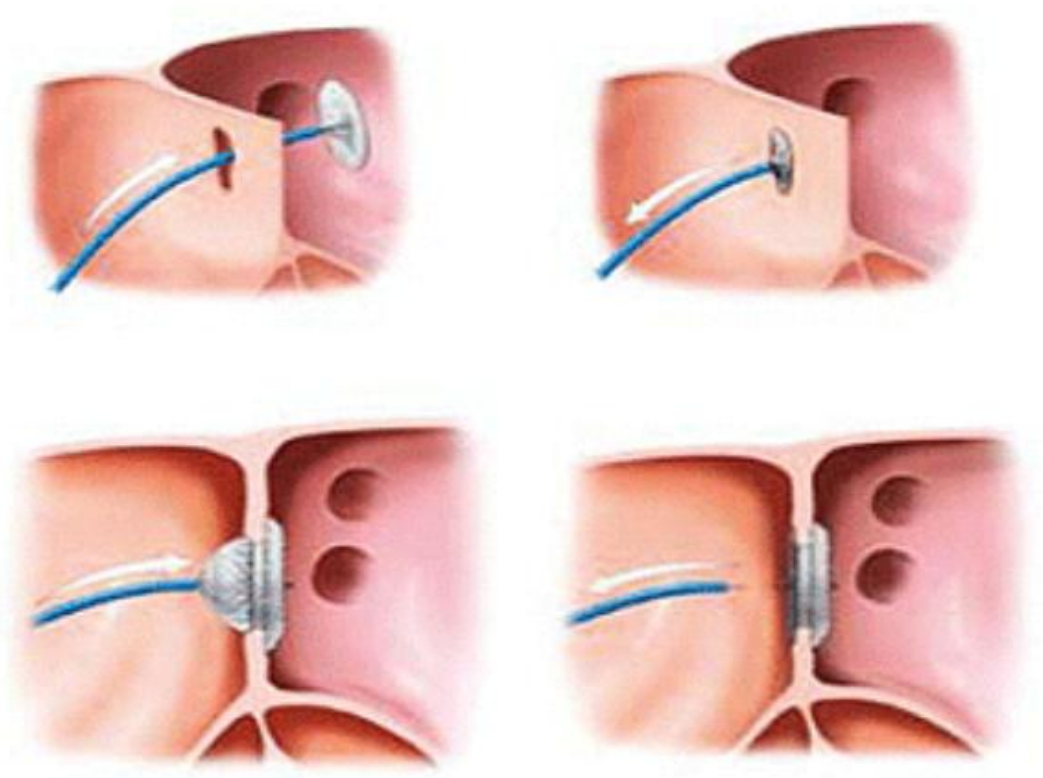


Figure 17: Les différentes étapes de la procédure de fermeture percutanée de CIA : ouverture successive du disque gauche, de la partie centrale puis du disque droit [28]

CHAPITRE II :

Partie Pratique :

I. Matériels et méthodes :

1. Définition de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective analytique et descriptive menée dans le service de cardiologie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès sur une période de 6 ans étalée entre mai 2015 et mai 2021, période durant laquelle 24 patients ont bénéficié d'une fermeture percutanée de CIA partir des données recueillies sur les dossiers médicaux des patients et à partir des comptes rendus médicaux.

La fermeture par cathétérisme cardiaque des cardiopathies congénitales de shunt gauche/droit est devenue une technique alternative à la chirurgie cardio-vasculaire depuis plusieurs décennies. C'est ainsi que l'unité de cardiologie pédiatrique du CHU Hassan II, avec, à sa tête le Professeur Samir Atmani, s'est également lancé dans cette voie depuis moins d'une dizaine d'années, et propose donc plus de corrections par cathétérisme cardiaque des cardiopathies congénitales surtout de shunt gauche/droit, lorsque l'indication le permet.

2. Objectifs :

L'objectif principal est d'évaluer la faisabilité et l'efficacité de la fermeture percutanée des communications inter-auriculaire (CIA) par cathétérisme cardiaque interventionnel au CHU Hassan II de Fès et d'étudier rétrospectivement les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques chez ces 24 patients.

L'objectif secondaire est de la comparer à la chirurgie cardiovasculaire à cœur ouvert avec ou sans CEC.

3. Population étudiée :

La population étudiée lors de ce travail concerne les patients de deux sexes entre 1 jours et 15 ans de vie habitant la ville de Fès et/ou dans la région, ayant été diagnostiqués (échographie transthoracique) précocement ou tardivement d'une communication inter-auriculaire même si elle était associée à une autre malformation cardiaque mais gardant la même direction du shunt (gauche-droit)

Tous les malades ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation diagnostic.

La région de Fès-Meknès est l'une des douze régions du Maroc depuis le nouveau découpage territorial en septembre 2015. Elle est située au Centre-Nord et son chef-lieu se situe dans la ville de Fès. La région s'étend sur une superficie de 40075 km² et comprend les provinces de : Fès (préfecture), Meknès, My Yacoub, Taza, Taounate, Séfrou, Boulemane, Ifrane et El Hajeb. Elle a une population de 4236800 habitants à majorité urbaine (2564220 habitants).

4. Critères d'inclusion :

La population étudiée concerne : des enfants âgés entre 1 mois et 15 ans suivi au CHU Hassan II en cardiologie pédiatrique pour une cardiopathie congénitale type CIA à shunt gauche-droite confirmée par échographie cardiaque, et ayant bénéficié d'une correction par cathétérisme cardiaque.

5. Critères d'exclusion :

Ont été exclus toutes les autres anomalies cardiaques congénitales malformatives que les CIA, et les non malformatives telles les cardiomyopathies, les infectieuses, les troubles de rythme et les tumeurs.

6. Sources des données :

Le Registre de l'unité de cardiologie pédiatrique qui inclut tous les patients atteints de maladie cardiaque congénitale ayant bénéficié d'un cathétérisme cardiaque interventionnel. Le diagnostic de la pathologie avait été posé à l'échographie cardiaque transthoracique qui nous extrait plusieurs types de données : type de malformation cardiaque, type d'anesthésie utilisée, type et taille de matériel utilisé.

L'exploitation des dossiers a été guidée par une fiche d'exploitation relatant les caractéristiques des patients essentielles pour la tenue de l'étude. Ces caractéristiques ont attiré à l'identité, aux antécédents, aux données de l'histoire de la maladie, aux données de l'électrocardiogramme, de l'échocardiographie transthoracique à l'admission. Egalement, Ont été colligées les traitements reçus, l'évolution clinique avant et après correction par cathétérisme. Ces dossiers sont contenus dans le système informatisé intégré du CHU (HOSIX.NET) et aux archives des différents services (dossiers papiers).

Les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne $\pm$ écart type ou en médiane en cas d'asymétrie de la variable, les variables qualitatives ont été exprimées en pourcentage et l'analyse statistique a été conduite en utilisant un logiciel : Excel version 2013.

II. Fiche d'exploitation :

1. Identification du patient :

- ☐ Nom et Prénom : _____
- ☐ IP : _____
- ☐ Sexe : M ou F
- ☐ Date de naissance : __/__/_____
- ☐ Date d'entrée : __/__/_____
- ☐ Date de sortie : __/__/_____
- ☐ Age au moment du geste (an) :
- ☐ Age de la mère : _____
- ☐ Origine : _____
- ☐ Adresse : _____

2. Motif de consultation:

- ☐ Dyspnée récurrente : _____
- ☐ Stagnation pondérale : _____
- ☐ Cyanose à répétition : _____
- ☐ Bilan malformatif : _____
- ☐ Asthénie physique : _____
- ☐ Autres : _____

3. Antécédents :

☐ ATCD personnels :

- Grossesses : Fièvre, Prise médicamenteuse, Oreillons, HTA, Glycémie, Sérologie : Toxoplasmose, Rubéole, TPHA/VDLR.
- Période néonatale : Accouchement cyanose, APGAR, Détresse respiratoire néonatale.
- Vaccination à jour.
- Tétée efficace.

☐ ATCD familiaux : Consanguinité, Cardiomyopathie, Aberration chromosomique (Trisomie 21), Valvulopathie, RAA, Diabète, Autres.

4. Histoire de la maladie:

- ☐ Age d'apparition des symptômes
- ☐ Symptomatologie continue
- ☐ Notion de malaise ou syncope
- ☐ Traitement reçu : Furosémide, IEC, bêta bloqueur

5. Examen clinique:

☐ Examen général :

- Poids de naissance : la moyenne/ < -2DS : _____
- Taille de naissance : la moyenne/ < -2DS : _____
- Température : _____
- Fréquence cardiaque : _____
- Fréquence respiratoire : _____
- Saturation : Normale/ Basse.
- Dysmorphie faciale T 21 : _____
- Fente labiale ou palatine : _____
- Malformation évidente : Digestive. Oculaire. Urogénitale, Autres.

☐ Signes fonctionnels :

- Age au début des symptômes : _____
- Difficultés alimentaires : _____
- Retard pondéral et/ou statural _____
- Infection respiratoire à répétition : _____

- Cyanose : _____
- Malaise ou syncope : _____
- Douleur thoracique ou palpitation : _____

☐ Examen cardiovasculaire :

- Souffle ou frottement cardiaque : oui/ non.
- Pouls périphériques : _____
- Signes d'insuffisance cardiaque : Tachycardie, Hépatomégalie, OMI, RHJ.

☐ Examen pleuro pulmonaire : MV, VV, Déformation thoracique, Râles, Signes de lutte, Autres.

☐ Examen abdominal : CVC, Hépatomégalie, Splénomégalie, Ascite, Autres.

6. Imagerie :

☐ Biologie : HB, GB, PLQ, Urée, Créatinine, Calcémie, Natrémie, TSH, T4 et T3, CRP :

☐ Radio thorax :

- Surcharge hilare : _____
- Cardiomégalie (ICT) : _____
- Foyer infectieux radiologique : _____
- Normale : _____

☐ Echographie cardiaque :

- CIA : Taille de CIA, Type CIA : _____
- Cavite dilate : VG, VD, OG, OD.
- HTAP : oui/ non.
- Sténose pulmonaire : _____

☐ ECG :

- Trouble de rythme : ACFA, FA, BBD, BBG
- Dilatation des cavités cardiaques : HVG, HVD, HAG, HAD :

7. Prise en charge :

☐ Médicale : Oxygénothérapie, Transfusion, Digoxine, IEC, Diurétique, Drogues, Antibiotique, Autres.

☐ Chirurgie : – Indiqué : Oui/ Non.

– Chirurgie avec/ sans CEC :

☐ Correction par KT :

- Taille de prothèse : _____
- Type de prothèse : _____
- Voie utilisée : _____

☐ Jours d'hospitalisation :

- 1 à 3 jours : _____
- 4 à 7 jours : _____
- >7 jours : _____

☐ Complication immédiate :

- Spasme à l'extubation : _____
- Arrêt cardiaque : _____
- Hypotension : _____
- HTA : _____
- Autres : _____

☐ Complications tardive :

- Infectieuse : _____
- Pneumo médiastin ou pneumothorax : _____
- Autres : _____

8. Evolution :

☐ Prise pondérale : _____

☐ Contrôle ETT :

- Satisfaisant : _____

- Anomalie résiduelle minime : _____
- Anomalie résiduelle majeure : _____
- Echec : _____
- ☐ Décès : _____
- ☐ Cause de Décès : _____

III. Résultats :

1. Etude descriptive :

1.1. Epidémiologie :

Entre mai 2015 et mai 2021 au total 24 patients ont eu une fermeture par cathétérisme de leur CIA.

La moyenne d'âge était de 9 ans (extrêmes 3ans –17 ans).

Le poids moyen global était calculé à 27 kg (extrêmes 10–80 kg).

En ce qui concerne le sexe ratio de notre étude, on a dénombré au total 7 garçons (29 %) pour 17 filles (71 %) soit un sex-ratio : 0.41.

a. Répartition géographique :

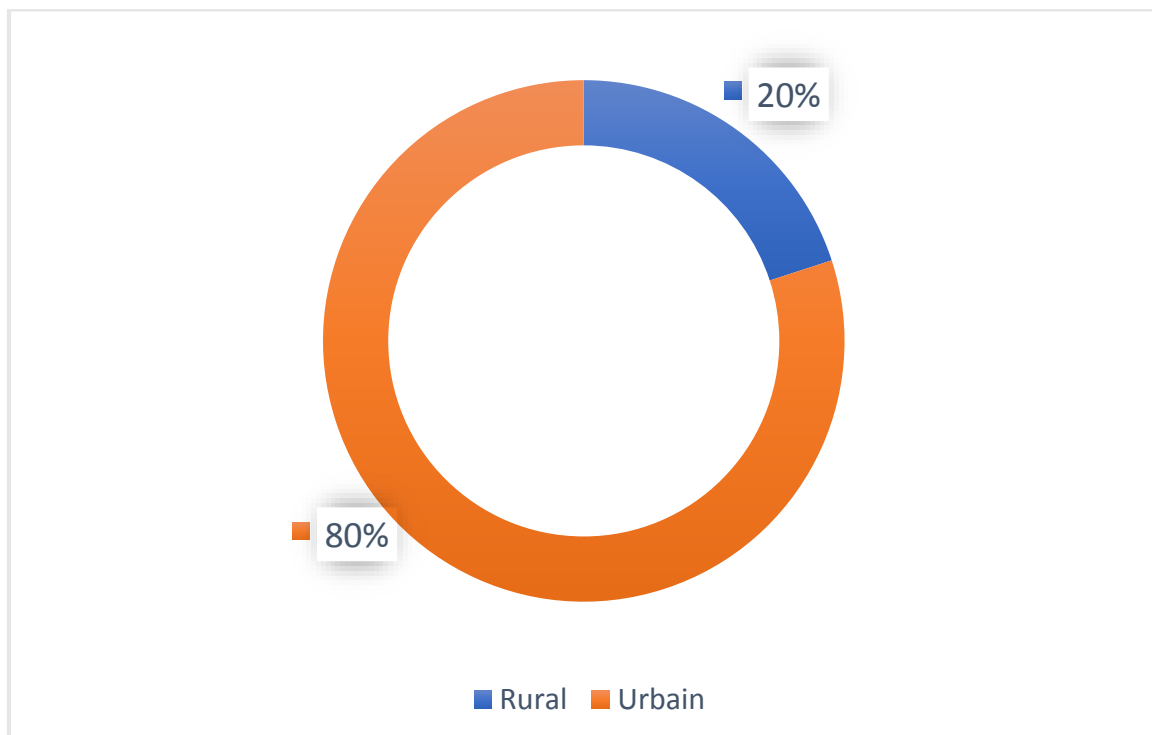


Figure 18: Répartition géographique des patients

L'origine des patients est variable, 11 patients habitent Fès soit 45,83%. Pour le reste la répartition géographique est détaillée dans le tableau ci-dessous :

Tableau 1: Répartition géographique des patients

Origine	Nombre	Pourcentage
Tawnat	3	12,5%
Séfrou	2	8,3%
Meknès	1	4,1%
Khenifra	2	8,3%
Midelt	1	4,1%
Guersif	1	4,1%
Nador	1	4,1%
Zrada	1	4,1%
Ketama	1	4,1%
Total	13	53,7%

b. Répartition en fonction du sexe :

Les enfants de cette série se répartissent en 17 filles soit 71% et 7 garçons soit 29 %, avec un sex-ratio (H/F) est de 0.41.

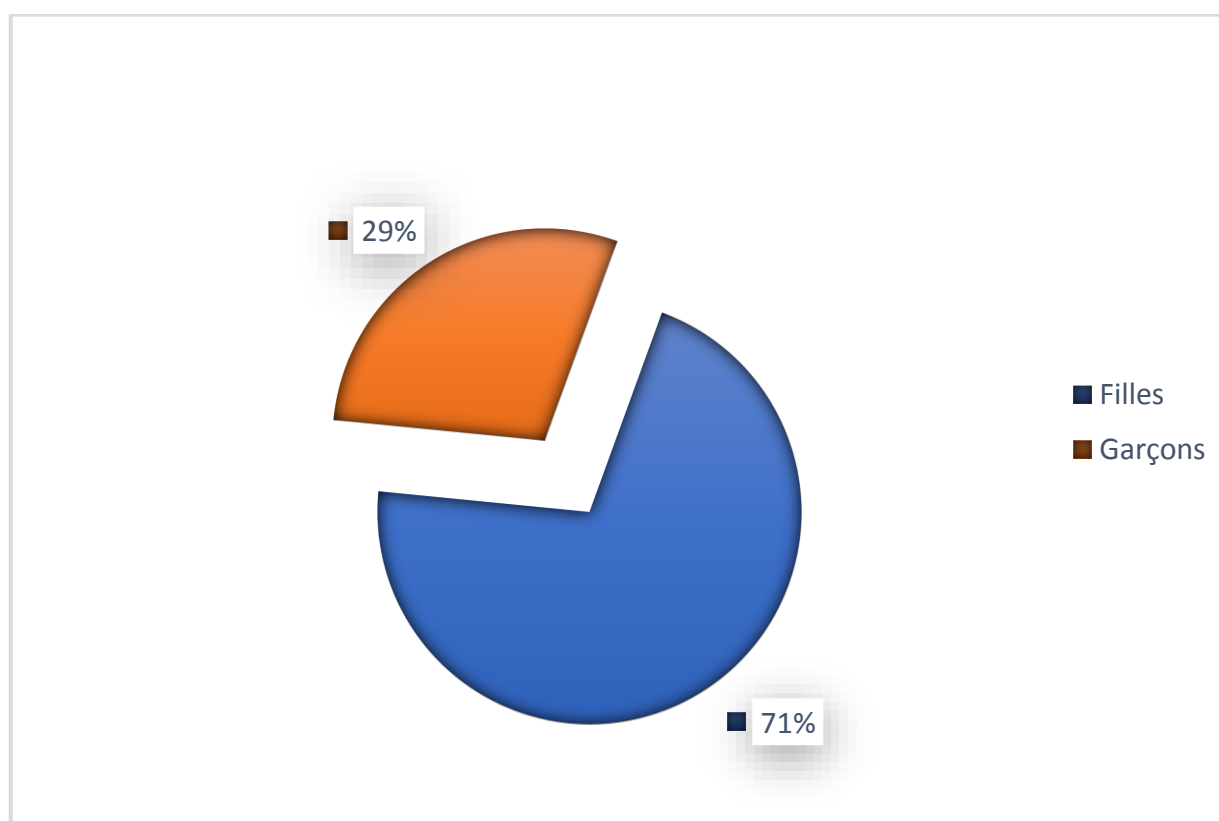


Figure 19: Répartition des patients selon le sexe

c. Répartition selon l'âge au moment du geste :

Tableau 2: Répartitions des patients en fonction de la tranche d'âge

AGE	Masculin	Féminin	Pourcentage
De 1 mois à 2 ans	0	0	0%
De 3 ans à 6 ans	4	2	25%
De 7 ans à 12 ans	2	12	58,3%
Plus de 12 ans	1	3	16,6%
Total	7	17	

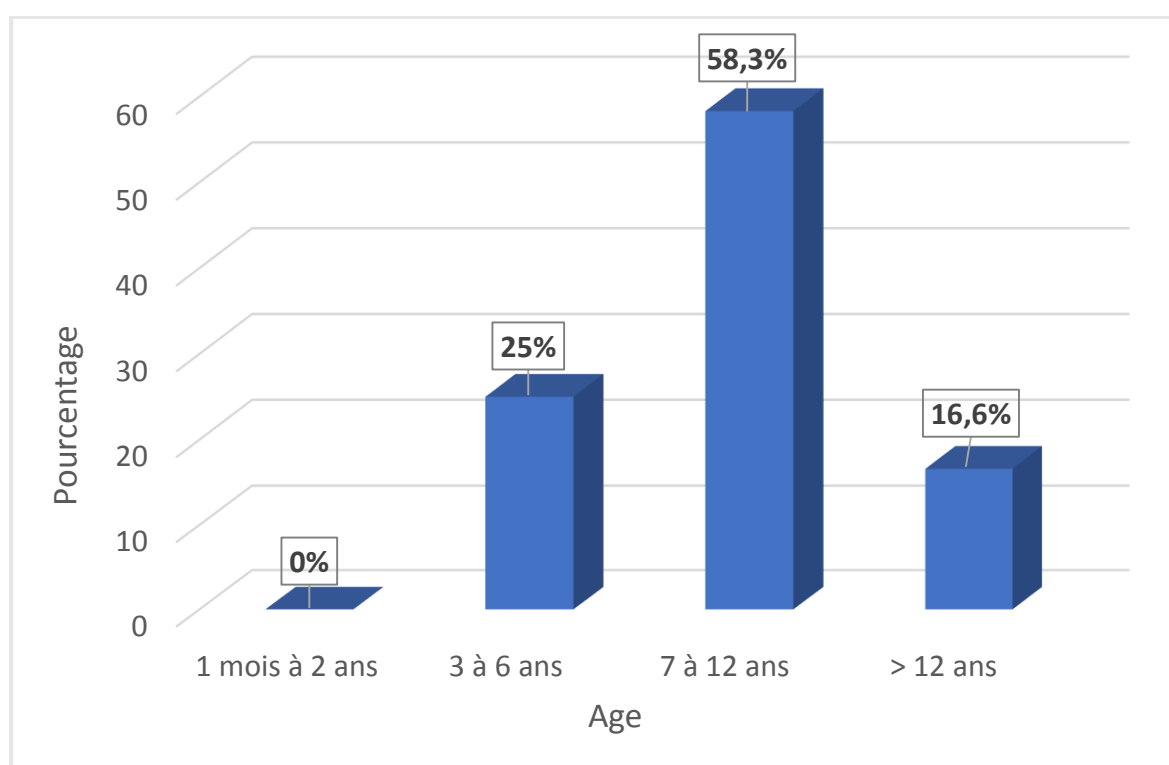


Figure 20: Répartition des patients selon l'âge au moment de l'intervention

d. Facteurs étiologiques :

• Consanguinité :

Nous notons 4 de nos patients issus d'un mariage consanguin (soit 16,6%) contre 20 non consanguins(83,4%)

• L'âge maternel :

Nous notons l'âge maternel moyen est de 31,8 ans, allant de 21 à 50 ans, et la prédominance de la tranche d'âge maternelle dans ce groupe est de 30 à 40 ans qui représente la moitié des patients.

• Prématurité :

Nous avons eu 2 cas de prématurité soit 4,7% des cas.

• Syndrome malformatif :

Nous avons trouvé différents syndromes malformatifs chez nos 24 patients, dominés par l'anomalie chromosomique type trisomie 2, ceci est détaillé comme suit dans le tableau suivant :

Tableau 3: Prévalence des différents syndromes malformatifs chez nos patients

Type de syndrome malformatif associé	<u>Nombre</u>	<u>Pourcentage</u>
Trisomie 21	11	45,8%
Syndrome de Noonan	1	4,1%
Atrésie des choanes	2	8,3%
Syndrome de Digeorge	1	4,1%
Atrésie de l'œsophage	0	0%
Cryptorchidie	0	0%
Total	15	62,5%

1.2. Clinique :a. Motif de consultation :

La découverte du souffle cardiaque était chez 33%, le symptôme révélateur du diagnostic, d'où l'importance de l'auscultation cardiaque chez tout nouveau-né en salle d'accouchement.

Parmi les autres motifs de consultation, viennent en 2ème position la trisomie 21(21%), la cyanose et la fatigabilité au moment de tété : 12,5%, ensuite il vient dans la même proportion (12,5%) : la dyspnée récurrente, la pneumopathie à répétition (8,5%).

A partir de ces résultats, un bon examen clinique systématique parfois orienté aboutit souvent au diagnostic de cardiopathies congénitales.

Tableau 4: Répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte		
	<u>Nombre</u>	<u>Pourcentage</u>
Souffle cardiaque	8	33%
Trisomie 21	5	21%
IR à répétition	2	8,5%
RSP	2	8,5%
Dyspnée récurrente	3	12,5%
Cyanose et Fatigabilité	3	12,5%
Palpitations	1	4%
Total	24	

b. Antécédents :

Tableau 5: Répartition des patients selon les ATCDs

Antécédents	Nombre	Pourcentage
Trisomie 21	10	41,6%
RSP	4	16,6%
Broncho-pneumopathies à répétition	3	12,5%
Fente palatine opérée	2	8,3%
Amygdalectomie	2	8,3%
Atrésie des choanes	2	8,3%
Cardiopathie cong associée	1	4,1%
Syndrome de di-George	1	4,1%
Sd de Noonan	1	4,1%
Thalassémie	1	4,1%
Purpura rhumatoïde	1	4,1%
Surdit�	1	4,1%

c. Poids :

Le poids moyen de nos patients est de 27.5 kg (extr mes 10–80 kg).

Nous signalons la pr dominance de la tranche de poids de 21   35 Kg repr sentant 41,6%

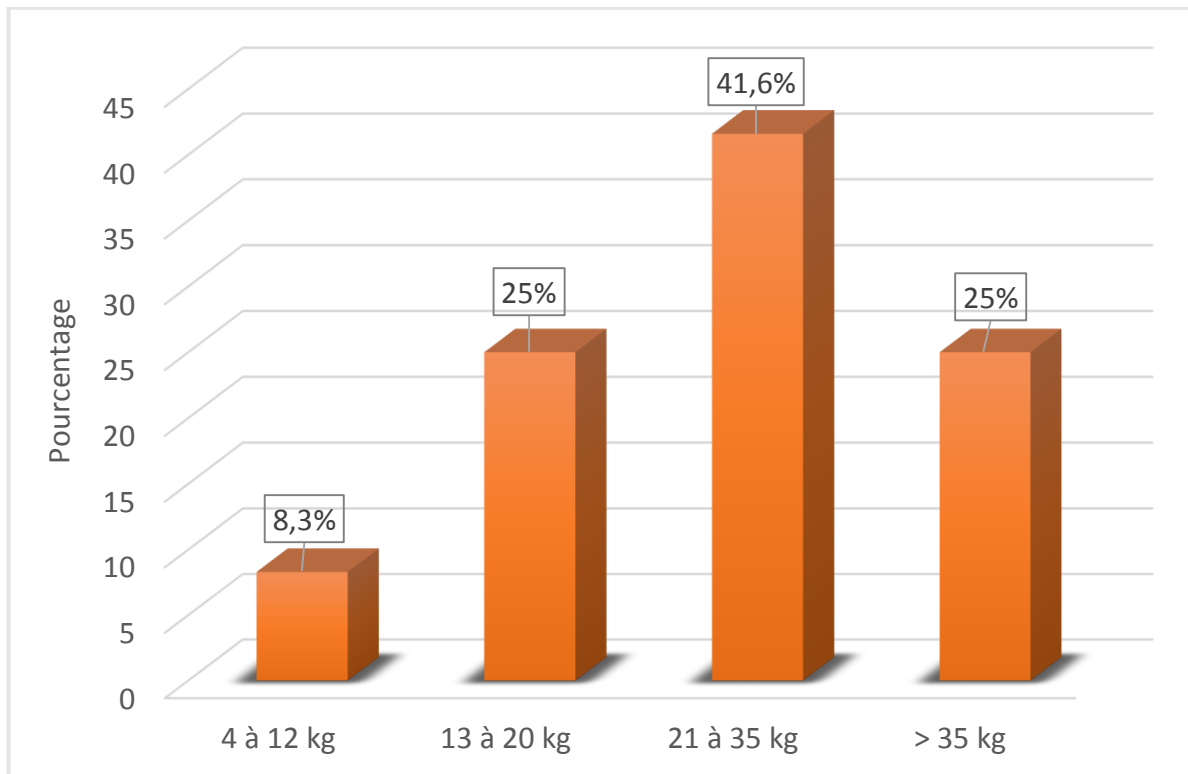


Figure 21: Répartition des patients selon la tranche de poids

d. Examen Cardiovasculaire :

Quant aux données cardiovasculaires, nous notons 8,3% de nos patients présentaient une tachycardie, 83,3% un souffle cardiaque, 12,5% des signes d'insuffisance cardiaque et 4,1% une déformation thoracique de shunt.

1.3. Paraclinique :

a. Radiographie thoracique :

L'analyse des données de la radiographie thoracique a été faite chez tous nos patients., et a objectivé : une cardiomégalie (CMG) chez 9 patients soit 37,5%, une surcharge pulmonaire (poumon de shunt) chez 5 patients soit 20,83%, puis les foyers de pneumopathie sont repérés chez 2 patients soit 8,3%,

A noter que, 8 de nos patients soit 28,5% de notre série avaient une radiographie thoracique normale.

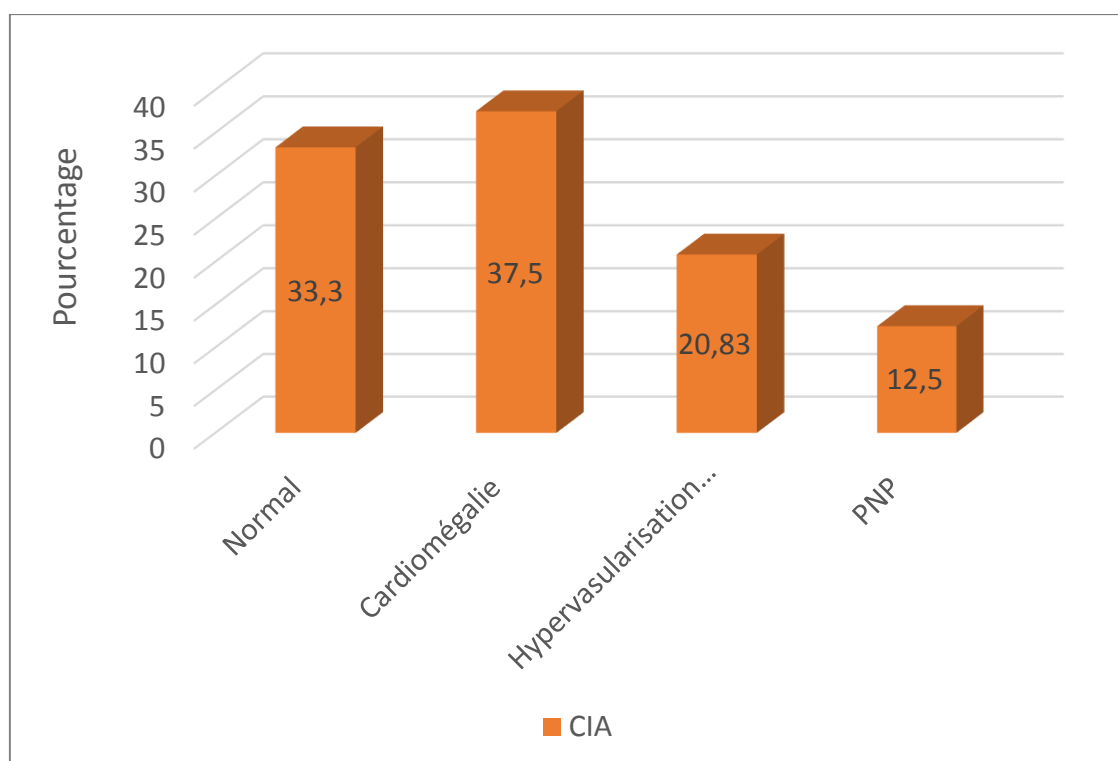


Figure 22: Répartition des patients selon l'aspect radiographique



Figure 23: Radiographie thoracique de face chez un enfant présentant une CIA, avec à la Radio: aspect de poumon de shunt (imagerie du service de cardiopédiatrie au CHU HASSAN II)

b. Electrocardiogramme :

Un électrocardiogramme a été également réalisé chez nos 24 patients, comme différents résultats nous notons sur le tableau suivant :

Tableau 6: Différents aspects retrouvés à l'électrocardiogramme

Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques	<u>Nbr</u>	<u>Le %</u>
BBD	3	12,5%
BBG	2	8,3%
HVD	4	16,6%
HVG	3	12,5%
HAD	2	8,3%
HAG	1	4,1%
Total	10	41,6%

c. Echocardiographie cardiaque :

Une échographie cardiaque doppler a été faite chez tous nos patients. Tous les patients permettant de poser le diagnostic de CIA, de préciser le type anatomique, les dimensions, l'état des cavités cardiaques, la sévérité de cette cardiopathie et en de poser l'indication de fermeture ainsi que le type de fermeture.

Ainsi nous citons les résultats suivants :

- Répartition en fonction de la taille du shunt :

Le diamètre moyen de toutes les CIA dans notre série était de 12,4 mm, avec des extrêmes entre 5 et 24 mm.

Tableau 7: Répartition des patients en fonction de la taille du shunt

La taille de shunte intracardiaque		
de CIA	<u>Nombre</u>	<u>Pourcentage</u>
2–4mm	0	0%
5–7mm	5	20,8%
8–10mm	6	25%
11–13mm	2	8,4%
14–16mm	7	29,1%
≥ 20mm	4	16.7
total	24	

- La présence ou non d'HTAP :

6 de nos patients soit 25% présentaient des signes d'HTAP à l'échographie cardiaque.

- Retentissement sur les cavités droites et gauches :

La majorité de nos patients soit 19 avec un pourcentage de 79,1% sont arrivés au stade où les cavités étaient déjà dilatées.

Tableau 8: Répartition des patients selon la présence et type de retentissement sur cavités cardiaques

Retentissement sur les cavités cardiaques		
	<u>Nombre</u>	<u>Pourcentage</u>
Dilatation de CC droite	13	54,1%
Dilatation de CC gauche	6	25%
Pas de dilatation	5	20,8%
Somme de dilatation	19	79,1%

- Anomalies cardiaques associées

Les anomalies cardiaques associées à la CIA chez les patients de notre série sont :

La persistance de CA est présente chez 3 cas, soit 12,5% des patients de la CIA.

Les valvulopathies : A noter une insuffisance mitrale par prolapsus de la grande valve mitrale, phénomène mécanique consécutif à la dilatation de l'OG, est présente chez 2 cas, soit 8,3% des patients de la CIA. L'insuffisance tricuspide consécutive à la dilatation de l'OD, qui concerne un seul cas, soit 4,16 % des patients de la CIA.

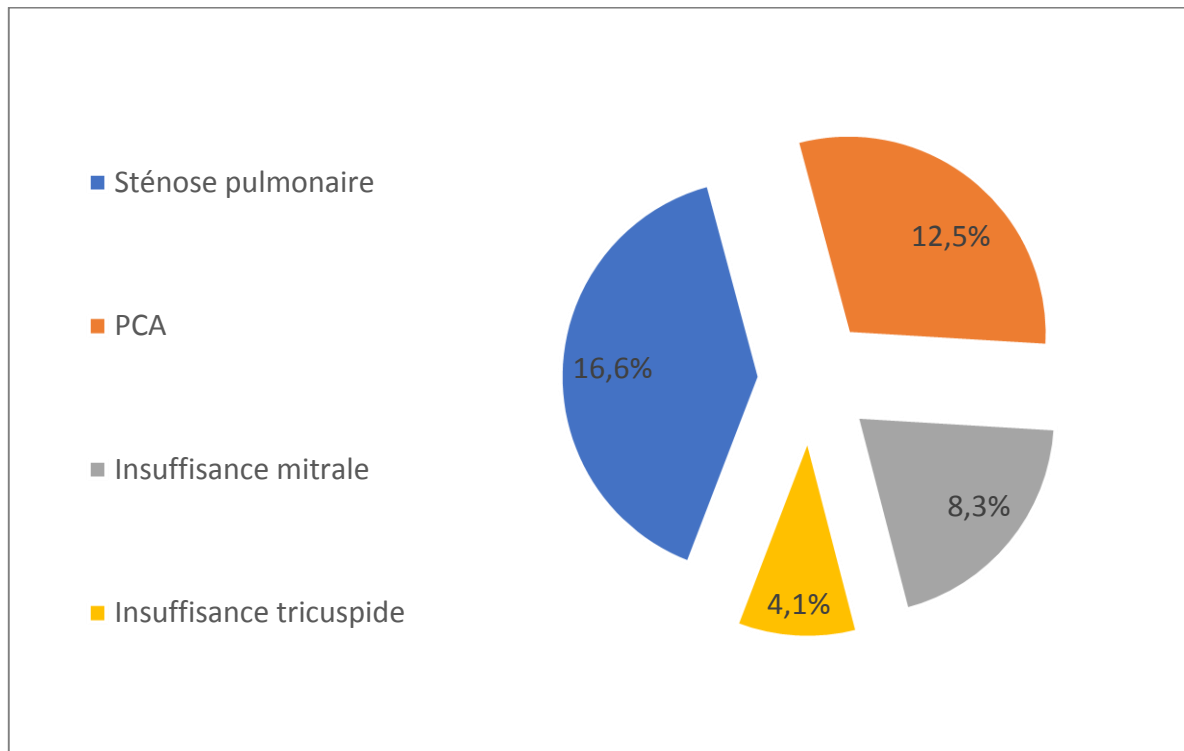


Figure 24: partition des patients en fonction des anomalies cardiaques associées

1.4. Traitement par cathétérisme percutané :

Toutes les procédures de fermeture par cathétérisme ont été réalisées sous anesthésie générale.

Les prothèses utilisées dans les différentes procédures sont : la prothèse de type Amplatzer Duct occluder II chez 50% des patients de CIA, et de type Figulla Flex® (Occlutech) chez l'autre 50%.



Figure 25: Salle de cathétérisme au CHU HASSAN II FES

a. Taille de prothèse utilisée :

La taille moyenne des prothèses utilisées était de 14,2 mm [extrêmes : 6 à 24 mm],

Dans le tableau suivant une répartition des patients selon la taille de prothèse utilisée.

Tableau 9: Répartition des patients selon la taille de prothèse utilisée

Taille de prothèse	Nombre	Pourcentage
< 10 mm	7	29,1%
10–19 mm	10	41,7%
≥ 20 mm	7	29,1%
Taille Moyenne	14,2 mm	
Extrêmes	6 à 24 mm	

b. La voie d'abord :

Pour tous les patients la voie d'abord utilisée est la voie fémorale.

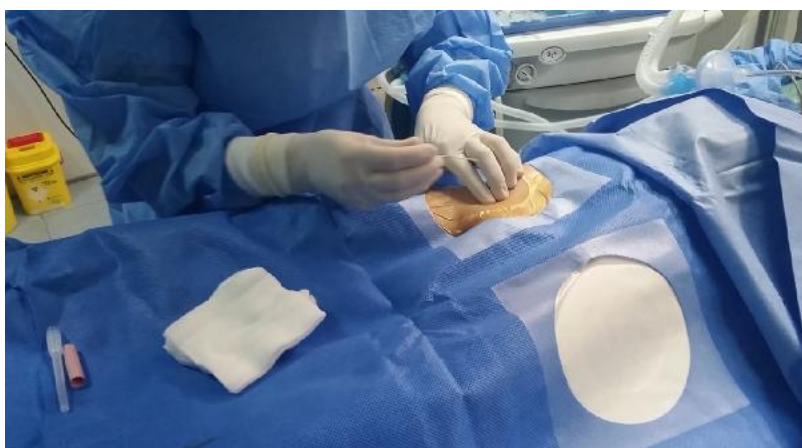


Figure 26/Repérage et prise de voie fémorale

c. Résultats de cathétérisme :

La durée moyenne par procédure était calculée à 70 minutes (60–95 minutes).

Le taux de réussite de fermeture percutanée de CIA est 100%.

d. Durée d'hospitalisation :

Le temps moyens d'hospitalisation était calculé à 1,87jours avec des extrêmes entre 1 et 7 jours.

e. Complications post gestes :

Nous n'avons noté qu'une complication chez un de nos patients type d'infection avec ainsi un pourcentage de 4,1%.

Par ailleurs nous notons un cas de migration au cours de l'acte pour des raisons techniques ; la prothèse est recapturée puis implantée sans problème

1.5. Evolution (Contrôle clinique et échographique):

Tous nos patients sont suivis, leur examen clinique trouve une bonne évolution avec amélioration des signes fonctionnels et bonne prise de poids.

L'échocardiographie est satisfaisante (prothèse en place et absence de shunt) chez 23 de nos cas soit 95,83% et nous ne notons qu'un cas de CIA résiduelle minime (4,1%).

2. Etude analytique :

Nous avons comparé les cardiopathies de type CIA ayant bénéficié d'un nombre significatif de fermeture chirurgicale ou par cathétérisme, et nous avons obtenus les résultats suivants :

Comparaison notre étude de fermeture des CIA par cathétérisme avec différentes études de fermeture des CIA par chirurgie :

- Etude de MUAKA NKIAMA 2019 : Il s'agit d'une étude mono centrique rétrospective, descriptive et analytique réalisée à l'unité de cardiologie pédiatrique et de chirurgie cardiovasculaire pédiatrique du CHU Hassan II sur une période de 5 ans, de juillet 2015 à juin 2019, période durant laquelle 82 patients ont bénéficié d'une fermeture percutanée de cardiopathies de shunt gauche-droit, et 103 patients ont bénéficié d'une chirurgie, dont 15 patients

présentaient une CIA.

- Etude de SAHBI HOUDA 2020 : Il s'agit d'une étude rétrospective à l'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 9 ans allant de janvier 2011 jusqu'à décembre 2019, période durant laquelle 82 patients ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale de cardiopathies congénitales à type de communication inter auriculaires.

Technique	Chirurgie (MUAKA NKIAMA 2019) [40]	Chirurgie (SAHBI HOUDA 2020) [41]	Cathétérisme (Notre étude 2022)
Age moyen (an)	7,7 (1,3–12)	9,57	9 (3,1 – 16,7)
Poids moyen (kg)	21	–	27.5 (10–80)
Taille moyenne de la CIA (mm)	18,8 (10–30)	22,82 (5–50)	12,4 (5–24)
Durée hospitalisation (jour)	6,8 +/- 0,1	8	1,87
Complication	33% (5 cas)	15,85 % (13 cas)	4,1% (1 cas)
Anomalie résiduelle	1 cas	–	1 cas
Contrôle insatisfaisant	0	0	0
Décès (%)	0	1,21%	0
Favorable	15 (100%)	81 (98,78 %)	24 (100%)

Aucun échec dans le groupe de fermeture des CIA, ni chirurgicale, ni par cathétérisme. La durée moyenne d'hospitalisation dans le groupe de cathétérisme interventionnel était de 1,87 jour (3–4 jours), par rapport à 6–8 jours dans le groupe de chirurgie.

IV. Discussion :

Durant ce chapitre nous allons citer un certain nombre d'études dont premièrement l'étude MUAKA NKIAMA 2019 qu'on vient de définir lors du paragraphe précédent.

Ensuite nous citons l'Etude de Yinn Khum Ooi : Il s'agit d'une étude de cohorte rétrospective a été menée à l'aide des données de la base de données du système d'information sur la santé pédiatrique (PHIS) entre 2004 et 2012, période durant laquelle 4606 patients ont bénéficié d'une fermeture percutanée CIA, et 3159 patients ont bénéficié d'une chirurgie.

Données	Yinn Khum Ooi et al [42]	MUAKA NKIAMA [40]	Notre étude
Année de parution	2016	2019	2022
Pays de l'étude	USA	Maroc	Maroc
Echantillonnage	4606	19	24
Age moyen (an)	5,6 (3,7–11,0)	8,5	9 (3,1– 16,7)
Poids (kg)	14	24	27.5 (10–80)
Survenue de complication (%)	3,7%	0%	4,1
Taux de réussite (%)	100 %	100%	100%
Séjour (jours)	1,3	1,8	1,87

Lorsque nous comparons les caractéristiques entre les études, nous trouvons un âge moyen de notre étude de 9 ans, qui était avoisine de celui de NKIAMA de 8,5 ans, mais plus élevé que celui de Yinn Khum Ooi de 5,6 ans.

Parallèlement à l'âge, le poids moyen des patients de notre étude de 27,5 kg était également plus élevé que :

–celui de NKIAMA qui était de 24 kg.

–et celui de Yinn Khurn Ooi qui était de 14 kg.

La durée moyenne d'hospitalisation était la même dans notre étude et l'étude de NKIAMA de 1,8 jours, par rapport à la moyenne de 1,3 jours dans la méta-analyse de Yinn Khurn Ooi et al.

La fréquence de survenue de complications était environ de 4% dans notre étude et celui de Yinn Khurn Ooi et al, tandis qu'elle était nulle dans l'étude de NKIAMA.

Enfin, le taux de réussite des fermetures transcathétérielles des CIA était 100% dans toutes les études.

1. Epidémiologie :

1.1. Répartition selon le sexe

Rejoignant les données de la littérature médicale internationale, où est décrit que dans la plupart des études que la CIA atteint fréquemment les sujets de sexe féminin, ceci a été également confirmé dans notre étude où nous avons objectivé avec un taux de 71% de nos patients de sexe féminin avec un sexe ratio (H/F = 0,41); alors que dans la série d'AKKAR [43] on note une légère prédominance masculine

Le tableau suivant illustre cette constatation en exposant le pourcentage des patients de sexe féminin dans différentes études.

Tableau 10:Le pourcentage des patients de sexe féminin dans les séries de la littérature.

Auteur de l'étude	Nombre de cas	Pourcentage sexe féminin
ABDEL-MASSIH [44]	76	63,15%
BERNARD [45]	23	69,56%
KANO [46]	28	64,28%
VAKSMANN [47]	9	77,7%
STEEL [48]	40	85%
ZOUALI [49]	36	83,3%
CHAOUI R, 2016 [50]	22	64%
Yinn Khum Ooi et al [42]	4604	63,2%
Idrissa Basse [51]	49	57%
Murphy [52]	123	62%
SAHBI HOUDA, 2020 [41]	50	61%
AKKAR [43]	63	49,2%
El Amrani [53]	13	84,6%
Ait Ben Said, 2016 [54]	240	56,5%
Boukri [55]	30	63,4%
Notre etude	24	71%

Dans notre étude, l'existence de cette prépondérance féminine chez des enfants atteints de CIA et en accord avec beaucoup études. La raison de cette prépondérance pourrait être expliqué par une cause génétique. De ce fait ? Rhodes a découvert un nouveau gène associé à la maladie. Selon le rapport, une variation génétique commune à proximité d'un gène appelé MSXI associé au risque de CIA, et les patients de sexe féminin atteints de CIA peuvent présenter plus cette variation génétiques MSXI que leurs homologues masculin. [56]

1.2. Répartition selon l'âge :

Une étude rétrospective réalisée en 2002 aux Etats-Unis sur 176 patients a permis de réaliser le diagramme suivant, montrant bien les 2 pics de fréquence dans la répartition de cette maladie selon les tranches d'âges. [57]

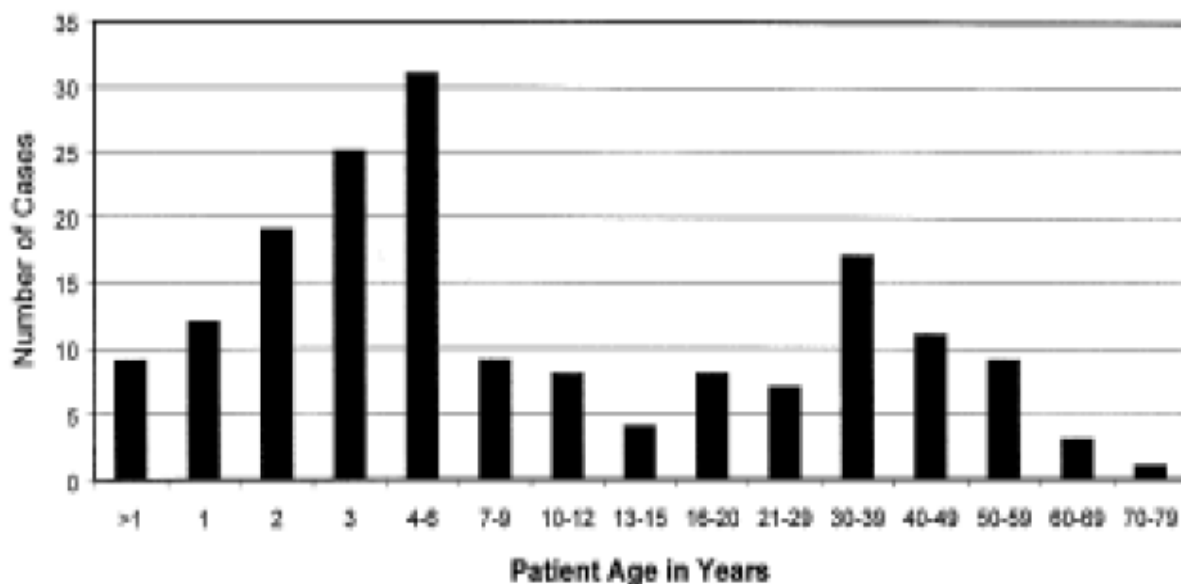


Figure 27: Diagramme de l'étude Richard Hopkins à propos de 176 cas montrant deux pics de fréquence dans la répartition des patients selon l'âge

La répartition des cas par tranche d'âge permet de mettre en évidence le 1^{er} pic de fréquence vers 4–6 ans.

Les auteurs de cette étude ont conclu que le 1^{er} pic de fréquence représente les enfants en âge préscolaire, période où le diagnostic est souvent posé lors d'examens systématiques ou lorsque l'enfant présente des symptômes.

Dans notre étude on a retrouvé un pic de fréquence entre 7 et 12 ans (14 patients, 58%), avec un âge moyen de 9 ans, cela peut être expliqué par un certain retard diagnostic dans notre contexte marocain.

Le tableau suivant 30 illustre cette constatation en exposant l'âge moyen et le pic de fréquence des patients dans différentes études.

Tableau 11: Age moyen des patients selon différentes études de la littérature

Auteurs	Age moyen (ans)	Pic de fréquence
SAHBI [41]	9,75	0–5 ans
Ait Ben Said [54]	6,5 (0–14)	6 mois– 1 an
Yinn Khum Ooi et al [42]	5,6 (3,7–11,0)	
MUAKA NKIAMA [40]	8,5	6–12 ans
Azizi [58]	0,825 (0–14)	1–6 mois
Boukri [55]	9,1 (3–16)	0–5 ans
Idrissa Basse [51]	3,08 (0–15)	1–30 mois
Notre étude	9	7–12 ans

2. Données cliniques :

2.1. Circonstances de découverte :

Dans notre étude, la majorité des CIA sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle systolique dans 8 cas soit 33%, dans le cadre d'un bilan malformatif (trisomie 21) dans 5 cas soit 21%. Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 3 cas soit 12,5%, cyanose et fatigabilité chez 3 cas soit 12.5%, retard de croissance chez 2 cas soit 8,5%, les PNP à répétition dans 2 cas soit 8,5%, et une palpitation dans un seul cas soit 4%.

Tableau 12: Répartition des patients dans différentes études selon les circonstances de découverte

Auteurs	Circonstances de découvertes plus fréquentes	Taux
Boukri, 2017 [51]	Bronchite à répétition	43,33%
	Découverte fortuite (souffle)	36,66%
	Dyspnée d'effort	13,33%
Sahbi, 2020 [41]	Dyspnée	58,5%
	Fatigabilité	52,40%
	Cyanose	50%
Ait Ben Said , 2016 [54]	Découverte fortuite (souffle)	32,5%
	Bilan malformatif (trisomie 21)	30%
	Détresse respiratoire	12%
Azizi, 2018 [58]	Bilan malformatif (trisomie 21)	42,56%
	Découverte fortuite (souffle)	24,1%
	Détresse respiratoire	21,53%
Notre étude	Découverte fortuite (souffle)	33%
	Bilan malformatif (trisomie 21)	21%
	Détresse respiratoire	12,5%

La majorité des auteurs ont rapporté que la CIA est découverte fortuitement à

l'occasion d'un souffle.

Dans la littérature, les signes cliniques sont le plus souvent absents et c'est dans le cadre d'un examen systématique que l'auscultation révèle un souffle systolique qui fait suspecter la CIA.

2.2. Examen clinique :

a. Souffle systolique pulmonaire :

C'est un signe capital à l'auscultation cardiaque qui signe l'hyperdébit de l'artère pulmonaire (sténose pulmonaire fonctionnelle).

Dans notre étude, l'auscultation de ces patients retrouve un souffle systolique chez 20 cas soit 85,5 %, Ce taux est haut de celui de Ait Ben Said [80], Bouchta [85], ÖZÇEKER et al [86], CHAOUI [76] et Azizi [84] respectivement de 63%, 52,2%, 62%, 82%, 28,2.

Dans la littérature, l'auscultation reste la clef du diagnostic avec un souffle systolique, doux, de type éjectionnel protomésosystolique, d'intensité modérée et maximal au foyer pulmonaire, Son irradiation vers le dos et les deux aisselles. Ainsi, le premier bruit est souvent fort et le deuxième est largement dédoublé, perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui, lorsqu'il est perçu, a une grande valeur sémiologique.

b. RSP :

Bien que n'étant pas spécifique, le retard staturo-pondéral doit être toujours considéré comme un signe d'alarme et impose la plus grande minutie pour l'examen somatique.

Le retard staturo-pondéral est noté chez 4 cas soit 16,6%, et dans d'autres études : CHAOUI [50] de 9%, Ait Ben Said [54] de 5,4%, Azizi de [58] de 4,6%, Sahbi [41] de 36,6%.

Andrews dans une étude [57], suggère que si un nourrisson atteint d'une CIA

présente une insuffisance cardiaque et un retard de croissance, une recherche attentive doit être effectuée pour rechercher d'autres causes de symptômes.

c. Poids moyen :

Il est noté dans notre étude de 27,5 kg (10 – 80), avec un pic de fréquence entre 21 et 35 kg, Ce taux est proche de celui de MUAKA NKIAMA [40] de 24,4 kg (10–49).

d. Tachycardie :

Dans notre étude chez 2 cas soit 8,3%, alors que dans l'étude de Ait Ben Said [54] la tachycardie était présent chez 2,5% des malades.

3. Données paracliniques :

3.1. Electrocardiogramme :

a. Les troubles de rythme :

Les troubles du rythme, en particulier le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire, sont fréquents chez l'adulte porteur de CIA ; ils sont en rapport avec la dilatation de l'oreillette droite, responsable de modifications électriques cardiaques, et une dysfonction du nœud sinusal. [59]

La plupart des patients de notre série étaient en rythme régulier sinusal : 22 cas, soit 91,7%, et 2 patients (2,4 %) étaient en ACFA soit 8,3, alors que dans l'étude de Sahbi [41] 86,60 % des cas étaient en rythme sinusal, et 2,4 % étaient en ACFA.

Pour Gatzoulis [60] les deux principaux facteurs de risque du flutter auriculaire ou de la FA étaient l'âge au moment de la fermeture de la CIA et la pression artérielle pulmonaire systolique.

Il recommandait ainsi la fermeture des CIA au moment opportun afin d'éviter la survenue de ces complications.

b. Blocs de branche :

On a rencontré les BBD chez 12,5% des cas (3 cas), les BBG chez 8,3% des cas (3 cas), alors que dans l'étude de Sahbi [41], 6% des cas avaient BBD

3.2. Echocardiographie :

a. Taille de la CIA :

L'échographie cardiaque-doppler a permis l'évaluation des différentes tailles des CIA, la taille moyenne du défaut septal interatrial chez nos patients était de 14,4mm de diamètre avec des extrêmes entre 5 et 24mm, ce taux est bas de celui de Boukri [55] de 23mm (10-40mm).

On a trouvé 11 cas de CIA de petite taille soit 45,8%, 9 cas de CIA de taille moyenne soit 37,5% et 4 cas de CIA de taille large (plus de 20mm) soit 16,7%. La CIA de petite taille (<10mm), de taille moyenne (de 10 à 15mm) et de grande taille (>15mm), Ces valeurs sont proches de ceux de Ait Ben Said [54] respectivement de 77,5%, 12,5% et 10%, de ÖZÇEKER et al [61] respectivement de 58%, 22,4% et 19,31%, et de Azizi [58] respectivement de 70%, 18% et 12%, Ceci suggère que les petites CIA sont les plus fréquentes.

b. Retentissement sur les cavités cardiaques :

Dans la littérature [62], l'échocardiographie est le maître examen pour le diagnostic [63]. Elle retrouve d'abord des signes indirects de surcharge volumétrique chroniques des cavités droites : dilatation du VD, OD et de l'artère pulmonaire dont l'importance est corrélée au volume du shunt ; anomalie de la cinétique du septum interventriculaire qui devient paradoxal. Le cœur gauche est de petite taille, la valve mitrale peut présenter un prolapsus. Les signes directs sont constitués par une solution de continuité au niveau du septum interauriculaire.

Dans notre série les cavités droites sont dilatées dans 13 cas soit 54,1%, les cavités gauches sont dilatées dans 6 cas soit 25%, et HTAP est trouvée chez 6 cas soit 25%, alors que dans l'étude de Azizi [58] les cavités droites sont dilatées dans 29,47%.

Ainsi dans la littérature, les CIA qui comportent un shunt gauche-droite significatif s'accompagnent d'une franche dilatation du ventricule droit, un rapport diamètre VD/diamètre VG supérieur à 0,3 et un mouvement systolique inversé ou paradoxal du SIV.



Figure 28: image échocardiographique Doppler montrant une CIA type OS avec mesure de la taille de shunt (image du service de pédiatrie CHU HASSAN II)

4. Prise en charge thérapeutique :

4.1. Traitement médical :

Le traitement de la CIA relève uniquement de la chirurgie ou du cathétérisme interventionnel, le traitement médical est limité aux complications.

Dans notre série, 7 prescription d'antibiotiques soit 29,1%.

Dans la littérature, le traitement médical est symptomatique des complications de la CIA reposant sur l'utilisation de digitaliques, diurétiques en fonction du contexte clinique de chaque malade et de la tolérance de la maladie.

4.2. Fermeture percutanée :

Les progrès techniques ont permis la création de nouveaux matériaux. Ainsi on parle de fermeture percutanée des CIA. Actuellement la prothèse la plus utilisée est la prothèse Amplatzer® Septal Occluder. Mise sur le marché en 1995, il s'agit d'une prothèse à mémoire de forme auto expansive en nitinol avec 2 disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse (entre 4 et 40 mm). Les disques contiennent un tissu en polyester pour augmenter la capacité d'occlusion.

La fermeture percutanée des communications interauriculaires de type ostium secundum (CIA OS) s'inscrit dans le développement spectaculaire des méthodes de traitement non chirurgical des cardiopathies congénitales. Elle est considérée une procédure efficace, comparable à la chirurgie, avec d'excellents résultats au long cours avec une morbidité moindre. La fermeture de ces communications par voie percutanée a été proposée très tôt.

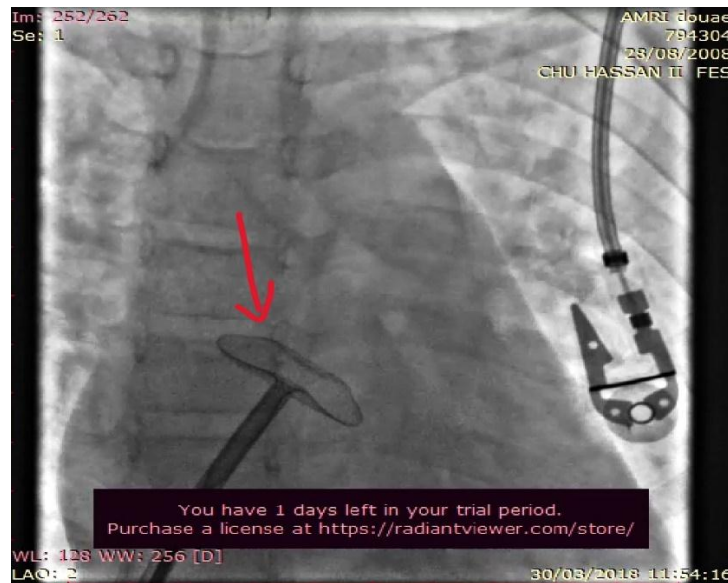


Figure 29: image angiographique montrant la libération du premier disque (atriale gauche) de la prothèse (image du service de pédiatrie unité cardiopédiatrique CHU HASSAN II)

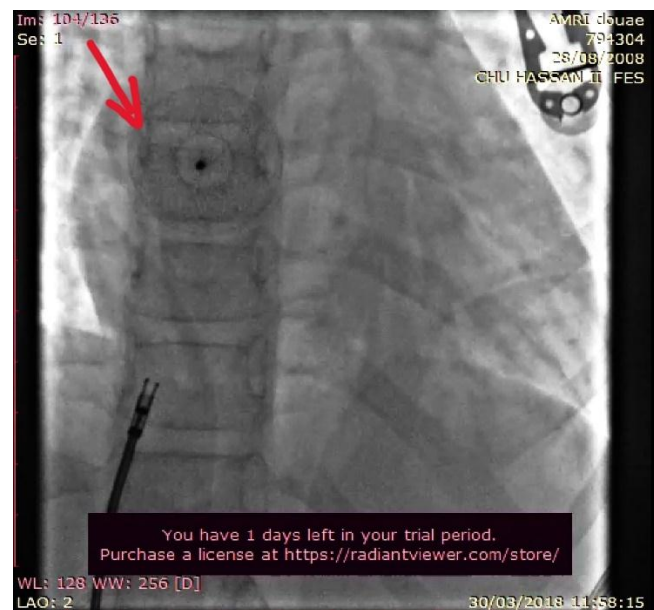


Figure 30: image angiographique montrant le résultat final avec prothèse en place sur le SIA (image du service de pédiatrie unité cardiopédiatrique CHU HASSAN II)

Depuis les années 1980 essentiellement, de nombreuses prothèses ont été imaginées et ont fait l'objet d'études cliniques aux États-Unis et en Europe. Jusqu'à une date récente, la plupart de ces prothèses présentaient des défauts qui n'en faisaient pas une alternative fiable à la cure chirurgicale : encombrement de la prothèse, pose techniquement difficile, absence de récupération simple, limitation de la taille de la CIA qui peut être fermée, fracture des armatures métalliques après un certain délai, perforation cardiaque, embolisation immédiate ou retardée, shunt résiduel dans une proportion non négligeable [66] [67] [68]. Le développement de la prothèse d'Amplatz en 1997 a permis de reconsidérer cette technique qui donne un bon niveau de fiabilité et de facilité d'utilisation. En effet la fermeture de la CIA OS en utilisant « l'Amplatzer Occluder » est devenue la procédure de référence compte tenu de sa simplicité, sa sécurité et son taux de réussite élevé, quel que soit son âge. Le taux de succès procédural décrit allait de 85 à 100 %. [69] [70].

Les options disponibles dans le cas d'une CIA de type ostium secundum nécessitant un traitement sont la réparation chirurgicale ou la fermeture par cathétérisme cardiaque interventionnel permettant la mise en place d'un dispositif d'occlusion. La fermeture par cathétérisme fait intervenir l'échocardiographie et le guidage radioscopique pour déterminer la taille et l'emplacement du défaut et pour mettre en place le dispositif d'occlusion. L'échographie intracardiaque sous anesthésie locale remplace de plus en plus l'échographie transoesophagienne, celle-ci nécessitant une anesthésie générale. De toute manière, l'anesthésie générale est toujours indiquée chez l'enfant pour éviter tout mouvement à la pose du dispositif.

Les obturateurs ont une structure en métal recouverte de tissu ou tissée de polyester. Le dispositif replié, introduit dans le coeur par un cathéter, se déploie pour fermer la CIA. Les petits shunts résiduels qui persistent à la suite de la procédure se ferment souvent au fil du temps lorsque le tissu endothélial recouvre le dispositif.

Habituellement, le patient est soumis à une anticoagulothérapie, pendant six mois à la suite de la procédure. De plus en plus, la fermeture des CIA par cathétérisme cardiaque interventionnel est considérée comme étant le traitement courant. Auparavant, la fermeture chirurgicale constituait l'intervention courante en cas de CIA de type secundum, et son usage est toujours répandu. [71].

Dans notre série, 24 patients ont bénéficié d'une fermeture percutanée par cathétérisme cardiaque, dont 50% on utilise la prothèse de type Amplatzer, et dans l'autre moitié on utilise la prothèse de type Figulla flex. Toutes les CIA ont été fermées avec succès (100%). Au total une seule complication est survenue sur un suivi de 36mois, c'est l'infection. Le temps moyen d'hospitalisation était de 1,87 jour.

Une étude réalisée aux Pays-Bas [72], a concerné 104 patients ayant bénéficié d'une fermeture percutanée des CIA. L'implantation a été réalisée chez 102 patients (98,1%) sans incidents. Chez 76 patients (73,1%) Amplatzer utilisée alors que chez 28 patients (26,9%) c'est CardioSEAL/Starflex a été utilisé pour la fermeture, Au total 4 complications majeures ont eu lieu dans les 6 premiers mois (3,8%). La migration du dispositif était présente chez 10,7% des cas avec CardioSEAL/Starflex et seulement chez 1,3% en cas de Amplatzer.

Dans une étude réalisée par AMR à l'UMCCP – CHU Hassan II Fès sur le traitement par cathétérisme des cardiopathies congénitale où 24 cas de CIA ont été fermé par prothèse d'Amplatzer. Toutes les CIA ont été fermées avec succès. Aucune complication n'est survenue sur un suivi de 36mois.

Une autre étude réalisée par MUAKA NKIAMA [40] dans le CHU Hassan II Fès sur 19 cas qui ont bénéficié d'une fermeture percutanée par cathétérisme cardiaque, Toutes les CIA ont été fermée avec succès (100%), Le temps moyen d'hospitalisation était de 1,8 jours, et Aucune complication n'est survenue.

Une étude réalisée aux USA par Yinn Khum Ooi et al [42]a concerné 4606 patients ayant bénéficié d'une fermeture percutanée des CIA. Le taux de réussite était 100%, le taux de survenue de complication était 3,7%. Le temps moyen d'hospitalisation était de 1,3 jour.

La fermeture des CIA par cathétérisme cardiaque interventionnel comporte les risques inhérents au cathétérisme, telle la perforation d'un vaisseau sanguin et l'apparition d'une thrombose, particulièrement chez le jeune enfant. La mise en place du dispositif peut donner lieu à une autre complication, soit l'embolie gazeuse ou l'embolie découlant d'un caillot, aboutissant à un accident vasculaire cérébral. Des antiplaquettaires sont prescrits après la procédure pour réduire le risque de tels incidents. Sont également présents les risques relatifs aux dispositifs en eux-mêmes, comme le déplacement du dispositif, ou l'usure des éléments métalliques au fil du temps. [73]

La fermeture des CIA par cathétérisme cardiaque interventionnel offre, semble-t-il, des avantages à court terme, mais les résultats à long terme ne seront pas connus avant un certain temps. Une récente étude allemande [74]conclut que l'observation de ces patients tout au long de leur vie s'impose, comme c'est d'ailleurs le cas concernant les patients atteints d'une anomalie cardiaque congénitale.

5. Evolution :

Tous nos malades sont suivis, leur examen clinique trouve une bonne évolution avec amélioration des signes fonctionnels et bonne prise de poids.

L'échocardiographie est satisfaisante (prothèse en place et absence de shunt) chez 23 cas de CIA soit 95,8%, et a montré anomalie résiduelle minime chez 1 seul cas soit 4,1%.

Aucune complication tardive n'est survenue sur un suivi de 36mois

Conclusion :

Le cathétérisme cardiaque interventionnel chez l'enfant avec malformation cardiaque congénitale s'est développé en parallèle avec la chirurgie cardiaque. Il s'agit d'une technique en plein développement et couramment réalisée au niveau du CHU Hassan de Fès, elle est introduite au CHU depuis l'année 2013 avec plus 100 interventions par année réalisées par un seul opérateur.

Le cathétérisme interventionnel occupe une place croissante dans la prise en charge des cardiopathies congénitales. Depuis l'atrioseptostomie de Rashkind effectuée en 1966 dans la transposition de gros vaisseaux, de nombreuses techniques ont émergé. Pour beaucoup d'entre elles, il s'agit de fermer avec un obturateur (double disque, bouchon, coil...) un shunt cardiaque ou extracardiaque qui induit le plus souvent un hyperdébit pulmonaire : fermeture de communication interauriculaire, de communication intraventriculaire, de canal artériel. Pour d'autres, il s'agit de lever un obstacle valvulaire ou vasculaire : dilatation de la valve pulmonaire ou aortique, voire d'une coarctation de l'aorte. Pour les sténoses vasculaires, l'angioplastie avec une sonde à ballonnet peut être associée à la mise en place d'endoprothèse. Enfin depuis une dizaine d'années, l'implantation de valve cardiaque est réalisée : tout d'abord la valve pulmonaire avec la valve Melody™ (Medtronic) ou la valve Sapien™ (Edwards Lifesciences), mais probablement à l'avenir la plupart des valves avec du matériel adapté en utilisant très souvent des techniques hybrides, c'est-à-dire combinant un cathétérisme avec une chirurgie.

Depuis la première description de fermeture par voie percutanée d'une CIA en 1976 par King et collaborateurs, cette intervention est devenue une intervention de routine en cardiologie interventionnelle pédiatrique.

Plusieurs types de dispositifs sont à disposition pour effectuer ce geste, chacune ayant des spécifications propres. Seules les CIA de type ostium secundum ayant un rebord de septum interauriculaire suffisant pour l'appui sont traitables par des ombrelles dans ce type d'intervention.

Vu les succès thérapeutiques encourageants de la fermeture par ombrelle des CIA, des dispositifs permettant aussi la fermeture des CIV ont été développés. Etant donné la situation hémodynamique, la morphologie particulière et leur grande variabilité de taille ou de localisation, seules les CIV musculaires de pointe et antérieures sont accessibles actuellement.

La fermeture percutanée du defect, évite une intervention lourde, et entraîne un préjudice esthétique moindre, ainsi que moins de complications à moyen et long terme peut sembler une alternative séduisante à la chirurgie sous CEC.

Les fermetures percutanées des communications interauriculaires font aujourd'hui partie intégrante de notre pratique. Les résultats sont extrêmement satisfaisants lorsque ces procédures sont réalisées par des mains expertes dans des centres pleinement équipés. Il convient de maintenir une surveillance systématique à long terme.

La technique de fermeture percutanée par Amplatzer est devenue le traitement de référence des communications interauriculaires type ostium secundum. Elle assure une correction complète du shunt interauriculaire dans la grande majorité des formes anatomiques favorables. Avec une mortalité périprocédurale proche de zéro et une morbidité hospitalière nettement inférieure à celle de la chirurgie. Elle est donc une technique efficace et à faible risque.

Les progrès techniques et dans la connaissance des malformations cardiaques congénitales permettent aujourd'hui de traiter de plus en plus de malformations simples par voie percutanée, ceci avec des résultats immédiats satisfaisants et

comparables à la chirurgie. Les malformations cardiaques complexes restent principalement du domaine chirurgical. Dans ces cas, le travail d'équipe entre le chirurgien cardiaque congénital et le cardiologue pédiatre est apte à créer une synergie, à simplifier la prise en charge de ces patients et à obtenir la meilleure correction ou palliation possible.

En définitif, les résultats de notre étude démontrent que dans l'ensemble, la fermeture par cathétérisme des CIA est tout aussi efficace que la correction chirurgicale, avec un taux très élevé de succès, un faible taux de complications et une évolution favorable à court, moyen et long terme. La limite dans cette technique reste néanmoins l'étroitesse de ses indications, bien que les progrès techniques essaient de les élargir. Ces procédures ont permis de minimiser les risques opératoires d'une chirurgie lourde et par la même occasion, de réduire considérablement la durée d'hospitalisation. Le cathétérisme cardiaque peut donc être une alternative et un complément à la chirurgie pour la prise en charge des cardiopathies de shunt gauche / droit, dans le but justement de mettre en place cette synergie positive autour et pour le bien du patient.

Résumé :

Introduction :

La fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel des communication inter-auriculaire type ostium secundum est considérée actuellement comme étant la technique de fermeture de premier choix sous réserve de respecter les critères recommandées, anatomique et hémodynamiques. Cette technique est devenue courante au sein de notre unité médicochirurgicale cardiologique pédiatrique du CHU Hassan de Fès. L'objectif de ce travail est de d'évaluer l'efficacité et la et la sécurité de cette technique.

Matériel et méthodes :

–Patients : Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au sein de l'unité de cardiologie pédiatrique au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès, incluant 24 patients qui ont bénéficié d'une fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel de leur CIA, Chez tous les malade le geste a été réalisé sous Anesthésie générale, une injection de l'héparine en IV (50 à 100 UI par Kg de poids) et une antibioprophylaxie sont de règle. Les différentes étapes interventionnelles ont été guidé par l'échocardiographie-doppler transoesophagienne et si besoin une échocardiographie-doppler transthoracique. Le suivi du malade à court et à long terme cherche un shunt résiduel, une thrombose de la prothèse, le compromis de la fonction valvulaire, la liberté du système veineux et l'installation de troubles de rythme.

Résultats :

Il s'agit de 24 enfant une prédominance féminine (17 F et 7 M), l'Age moyen au moment de l'intervention était 7 ans (3 ans à 17 ans). Le poids moyen est à 27 Kg (10–80 kg), la découverte d'un souffle cardiaque et les pneumopathies a répétitions

sont les 2 motifs de consultation les plus fréquentes. L'ETT est l'examen clé qui a permis le diagnostic positif de la CIA, de définir ses démentions, les signes de retentissement et surtout établir avec précision les berges anatomiques du defect et poser ainsi l'indication de la fermeture par cathétérisme interventionnel. L'échocardiographie-Doppler transoesophagienne et transthoracique sont un complément utile durant l'intervention qui ont été d'une grande aide pour le succès de la pose de la prothèse. Le choix de la prothèse est fait en fonction de la taille de la CIA selon l'examen d'ETT et de l'ETO. Les prothèses utilisées sont de type Amplatzer R Duct occluder II chez 50% des patients de CIA, et de type Figulla Flex® (Occlutech) chez l'autre 50%. Les tailles utilisées varient entre 6 mm à 24 mm. On note un cas de migration au cours de l'acte pour des raisons techniques ; la prothèse est recapturée puis implantée sans problème. Tous nos malades sont suivis, leur examen clinique trouve une bonne évolution avec amélioration des signes fonctionnels et bonne prise de poids. L'échocardiographie est satisfaisante (prothèse en place et absence de shunt) chez 23 cas de CIA soit 95,8%, et a montré un shunt résiduel minime chez 1 seul cas soit 4,1%. Aucune complication tardive n'est survenue sur un suivi de 36mois.

Discussion :

Les procédures mini-invasives sont devenues la solution préférable pour la fermeture des CIA parce qu'elles ne nécessitent pas de CEC, et ne laissent pas de cicatrice sur la poitrine, le guidage du geste par l'ETO a réglé le problème d'irradiation des patients sous guidage agiographique. Notre série rapporte la fermeture avec succès des CIA chez tous les malades, avec une technique mini invasive, et en comparaison avec la chirurgie ; à cœur fermé, battant, sans CEC ni de cardioplégie, sans cicatrice ni de drainage thoracique, avec moins de complication, et une durée d'hospitalisation beaucoup plus moins, et un taux de réussite comparable.

Tous nos malades avaient des CIA type Ostium Secundum, avec une anatomie favorable, la chirurgie est alors le traitement de choix pour les autres types anatomiques de CIA ou avec anatomie défavorable et défaut de berges.

Plusieurs séries récentes rapportent une fermeture percutanée des CIA type sinus Venosus avec une technique complètement différente utilisant des stents.

Conclusion :

La fermeture percutanée des CIA est une méthode sûre et efficace ; elle est couramment utilisée dans notre structure, avec moins de complications et un coût plus bas en comparaison avec la chirurgie, la sélection des malades candidats est indispensable selon le type de CIA et son anatomie. L'amélioration de l'accessibilité des malades à ce type de traitement, et le développement de l'infrastructure est devenue indispensable.

Bibliographie :

- 1 : Bâtisse, Alain., cardiologie pédiatrique pratique. Wilco,2008
- 2 : FRANCK H. NETTER MD, Atlas d'Anatomie Humaine 7^{ème} édition ELSEVIER
- 3 : Larsen WJ. Développement du cœur. In : Larsen WJ, editors. Embryologie humaine. Bruxelles : De Boeck et Larcier ; 1996 :131-165.
- 4 : LUCILE HOWYEL. Embryologie cardiaque, Cardiologie [11-001-C-10] EMC 1998.
- 5 : HOUYEL L. Communications interauriculaires. Encycl Med Chir, Cardiologie 2003 ; 11-940-C-20 : 8p.
- 6 : http://irmcardiaque.com/index.php?title=Image:Croquis_cia_o2.jpg
- 7: Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders Company,: 143-56.
- 8: Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum.
- 9: Jeffrey P. Jacobs, MD, James A. Quintessenza, MD, Redmond P. Burke, MD, and Constantine Mavroudis, MD. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Atrial Septal Defect. Ann Thorac Surg; by The Society of Thoracic Surgeons.
- 10: http://irmcardiaque.com/index.php?title=Sinus_venosus
- 11: Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum.
- 12: http://irmcardiaque.com/index.php?title=Sinus_coronaire
- 13 : Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. Eur Heart J. 1998;19: 1845-55

- 14: Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A et al. Predisposing conditions for atrial fibrillation in atrial septal defect with and without operative closure. *Am J Cardiol.* 2002; 89:39-43
- 15: Staffen RN, Davidson WR Jr. Echocardiographic assessment of atrial septal defects. *Echocardiography.* 1993; 10:545-52.
- 16: Staffen RN, Davidson WR Jr. Echocardiographic assessment of atrial septal defects. *Echocardiography.* 1993; 10:545-52
- 17: Godart F, Rey C, Francart C, Jarrar M, Vaksman G. Two-dimensional echocardiographic and color Doppler measurements of atrial septal defect, and comparison with the balloon-stretched diameter. *Am J Cardiol.* 1993;72: 1095-7
- 18: Shrivastava S, Radhakrishnan S. Echocardiographic anatomy of atrial septal defect: « nomenclature of the rims ». *Indian Heart J.* 2003; 55:88-9.
- 19: Sanders SP, Yeager S, Williams RG. Measurement of systemic and pulmonary blood flow and QP/QS ratio using Doppler and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol.* 1983 ;51 :952-6.
- 20 : Ovaert C, Kammache I, Bonello B, Habib G, Fraisse A. Occlusion percutanée des communications intercardiaques. *Arch Cardiovasc Dis Supplements.* 2011; 3:154-62.
- 21 : Lock JE, Rome JJ, Davis R, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects. Experimental studies. *Circulation.* Mai 1989; 79(5):1091-1099
- 22: James TN. The connecting pathways between the sinus node and A-V node and between the right and the left atrium in the human heart *Am Heart J.* 1963 Oct; 66:498-508
- 23: Lock JE, Rome JJ, Davis R, Van Praagh S, Perry SB, Van Praagh R, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects. Experimental studies. *Circulation.* Mai 1989;79(5):1091 1099.

- 24: Smith BG, Wilson N, Richens T, Knight WB. Midterm follow-up of percutaneous closure of secundum atrial septal defect with Helex Septal Occluder. J Interv Cardiol. 2008; 21:363-8.
- 25: Stolt VS, Chessa M, Aubry P, Juliard J-M, Schraeder R, Berger A, et al. Closure of ostium secundum atrial septum defect with the Atrisept occluder: early European experience. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 75:1091-5.
- 26: Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering Amplatzer septal occluder: initial human experience. Cathet Cardiovasc Diagn. Dec 1997; 42(4):388-393.
- 27 : Thanopoulos, Laskari CV, Tsaousis GS, et al. Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. J. Am. Coll. Cardiol. 1998; 31; 1110-1116.
- 28: RaghuramAR, Krishnan R, Kumar S, Balamurugan K. Complications in atrial septal defect device closure Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery 7 (2008) 167-16.
- 29: Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. - Transcatheter closure of ventricular septal defects. Circulation 1988 ;78 :361-8.
- 30 : Ovaert C, Kammache I, Bonello B, Habib G, Fraisse A. Occlusion percutanée des communications intercardiaques. Arch Cardiovasc Dis Supplements. 2011; 3:154-62.
- 31 : Baumgartner H, Bonhoeffer P, Groot NMSD, Haan F de, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (newversion 2010) The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). Eur Heart J. 12 janv 2010 ;31(23) :2915-2957.
- 32 : Pauline Marchal, Fermeture percutanée des communications inter-atriales de l'enfants : apport de l'échographie transoesophagienne Thèse octobre 2013, Université Toulouse III

- 33: Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart*. Févr 2003 ;89(2):199-204.
- 34 : Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L, et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol*. 20 mars 2002;39(6):1061-1065
- 35: Yilmaz K, Ewert P, Hetzer R, Stamm C. Surgical repair after ineffective device closure of an inferior sinus venosus defect *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 14 (2012) 485–487
- 36: Amesdro P, Soulatges C, Fraisse A. Infective Endocarditis After Device Closure of Atrial Septal Defects: Case Report and Review of the Literature. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2016 Sep 19.
- 37: Jalal Z Et al. Long-term Complications After Transcatheter Atrial Septal Defect Closure: A Review of the Medical Literature. *Can J Cardiol*. 2016, 32 (11); 1315–18
- 38: Tobis J, Shenoda M. Percutaneous Treatment of Patent Foramen Ovale and Atrial Septal Defects *J Am Coll Cardiol* 2012;60:1722–32
- 39 : Mylotte D, Quenneville SP, Kotowycz MA, et al. Long-term cost-effectiveness of transcatheter versus surgical closure of secundum atrial septal defect in adults. *Int J Cardiol*. 2014 Mar 1; 172(1):109–14
- 40 : O'Byrne ML, Gillespie MJ, Shinohara RT. Cost comparison of transcatheter and operative closures of ostium secundum atrial septal defects. *Am Heart J*. 2015 May; 169 (5):727–35.
- 41: Torracca L, Ismeno G, Alfieri O. Totally Endoscopic Computer-Enhanced Atrial Septal Defect Closure in Six Patients. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1354–7.

- 42: Smith BG, Wilson N, Richens T, Knight WB. Midterm follow-up of percutaneous closure of secundum atrial septal defect with Helex Septal Occluder J Interv Cardiol. 2008; 21:363–8.
- 43 : Stolt VS, Chessa M, Aubry P, et al. Closure of ostium secundum atrial septum defect with the Atrisept occluder: early European experience. Catheter Cardiovasc Interv. 2010; 75:1091–5.
- 44 : Berger F, Ewert P, Björnstad PG, et al. Transcatheter closure as standard treatment for most interatrial defects: experience in 200 patients treated with the Amplatzer Septal Occluder. Cardiol Young. Sept 1999 ; 9(5) :468–473
- 45 : LES CARDIOPATHIES DE SHUNT GAUCHE/DROIT FERMEES PAR CATHETERISME CARDIAQUE. GABRIEL MUAKA NKIAM
- 46 : Thèse de SAHBI HOUDA, LA FERMETURE CHIRURGICALE DES COMMUNICATIONS INTER AURICULAIRES.
- 47: Transcatheter Versus Surgical Closure of Atrial Septal Defects in Children. A Value Comparison, Yinn Khurn Ooi. JACC : cardiovascular interventions vol. 9, 2016
- 48 : THESE de Mlle. AKKAR. 2010. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET ETIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES N°062.
- 49 : ABDEL–MASSIH T, BOUDJEMLINE Y, AGNOLETTI G, ACAR P, ISERIN F, DOUSE–BLAZY MY, SIDI D, BONNET D, AGGOUN Y. Fermeture percutanée d’une communication interauriculaire par voie jugulaire interne par une prothèse d’Amplatzer. Arch mal coeur vaiss octobre 2002 ; 95 (10) : 959–961.
- 50 : BERNARD Y, ANGUENOT T, ETIEVENT P, CHAMPSA UR G, SCHUFFENECHER M, MAURAT JP. Estimation de la taille des communications interauriculaires par voie sous–xiphoidienne en échocardiographie bidimensionnelle.
- 51: KANO Y, ABE T, TANAKA M, TAKEUCHI E. Electrophysiological abnormalities before and after surgery for atrial septal de–fect. Journal of electrocardiology ; 26 (3) : 1993.

- 52 : VAKSMANN G, REY C, MYSCINSKI C, DUPUIS C. Communication interauriculaire avec hypertension artérielle pulmonaire sévère chez l'enfant. Arch mal coeur 1987; 4: 455-460
- 53: STEELE PETER M, HONS MBBS, FUSTER VA, COHEN M, RITTER DG, MCGOON DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease - long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. Circulation 1987 ; 76 (5) : 1037- 1042.
- 54 : ZOUALI RM, DRISSA H, MAHDHAOUI A, BEN YAALA N, DOGHRI A, ABID F, BOUJEMAA H, FEKIH M. Les Communications interauriculaires type ostium secundum opérées au-delà de l'âge de 16 ans. La Tunisie médicale 1994 ; 72 (12) : 701-706.
- 55 : THESE de Mlle. CHAOUI. 2016. LES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES. EXPERIENCE DU SERVICE DE CCV DU CHU HASSAN II-FES. A PROPOS DE 22 CAS. N°027.
- 56 : Idrissa Basse. Les communications interauriculaires chez l'enfant : diagnostic et prise en charge à propos de 49 cas aux CHU pédiatriques de Dakar
- 57: Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD et al. Long term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect N Engl J Med.1990. 13 ; 323(24) :1645-50
- 58 : El Amrani Mr. Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine. Casablanca.1992 N°325.
- 59: THESE de Mlle. BEN SAID. 2016. EPIDEMIOLOGIQUE ET PEC DES SHUNTS GAUCHES DROITES A L'HOPITAL D'ENFANT DE RABAT N°172
- 60 : Place de la chirurgie dans le traitement de la CIA chez l'enfant. Hamouda Boukri
- 61: Rhodes. Hole in the heart disease gene discovered by Manchester researchers could curb childhood deaths. Mancunian Matters.

- 62: Richard A. Hopkins, MD, Arthur A. Bert, MD, Bryan Buchholz, CCP, MS, Kathleen Guarino, BSN, PNP, and Merry Meyers, MS. Surgical Patch Closure of Atrial Septal Defects. (Ann Thorac Surg 2004; 77: 2144–50) © 2004 by The Society of Thoracic Surgeons.
- 63 : Thèse de Madame Nouzha Azizi ; Epidemiologie et PEC des cardiopathies congénitales à l'union de cardiologie pédiatrique CHU Ibn Sina ;
- 64 : Morton JB, Sanders P, Vohra JK, et al. Effect of chronic right atrial stretch on atrial electrical remodeling in patients with an atrial septal defect. Circulation 2003; 107:1775–82.
- 65 : Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC et al. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults N Engl J Med 1999; 340: 839–46.
- 66: Deniz ÖZÇEKER, Pelin AYYILDIZ, Metin SUNGUR, Mustafa Kemal BAYSAL. Prognosis for Pediatric Patients with Isolated Atrial Septal Defect. J Kartal TR 2016;27(2):123–128.
- 67 : Iselin M. Shunts gauche–droite. Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic – Coeur–Poumon, 32–015–A–18, 2000, 13 p.
- 68: Stauen RN, Davidson WR, Echocardiographic assessment of atrial septal defects. Echocardiography 1993. 10: 545–552
- 69: The AMPLATZER® Septal Occluder System. Summary of safety and effectiveness data. Septembre 2001
- 70 : Rey C. Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel. Archives de Pédiatrie 2004; 11:639–641.
- 71: Berger F, Ewert P, Björnstad PG, Dähnert I, Krings G, Brilla–Austenat I and al. Transcatheter closure as standard treatment for most interatrial defects: experience in 200 patients treated with the Amplatzer's septal occluder. Cardiol Young 1999;9: 468–473

- 72: Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1061–5.
- 73 : Butera G, Carminati M, Chessa M et Delogu A, Drago M, Piazza L al. CardioSEAL/Starflex versus Amplatzer devices for percutaneous closure of small to moderate (up to 18 mm) atrial septal defects. *Am Heart J* 2004; 148:507–10.
- 74: Thanopoulos BD, Laskari CV, Tsaousis GC, Zarayelyan A, Vekiou A, Papadopoulos GS. Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. *J Am Coll Cardiol* 1988; 31:1110–6.
- 75: Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atria septal defect in children and adults: Results of a multicenter non randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002 ;39 :1836–1844.
- 76 : L. ABID et al. FERMETURE PERCUTANEE DES COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES OSTIUMSECUNDUM J.I. M. Sfax, N°28 ; Février18 ; 45 – 54
- 77: Roel JR Snijder, Maarten J Suttorp, Jurriën M Ten Berg, Martijn C Post. Percutaneous closure of secundum type atrial septal defects: More than 5-year follow-up. *World J Cardiol*. 2015 Mar 26; 7(3): 150–156.
- 78 : Johnson JN, Marquardt ML, Ackerman MJ, et al. Electrocardiographic changes and arrhythmias following percutaneous atrial septal defect and patent foramen 25. ovale devise closure. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011; 78:254–61.
- 79: Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart* 2003 ;89(2) :199–204.